

Varios diagnósticos en un paciente con mixoma auricular izquierdo: A propósito de un caso

Dr. Rodolfo Vega Candelario¹✉, Dr. Junior Vega Jiménez², MSc. Dr. Roger Mirabal Rodríguez³ y Dr. C. Luis A. Rodríguez Sánchez⁴

¹ Servicio de Cardiología, Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

² Servicio de Medicina Interna, Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

³ Servicio de Cirugía Cardiovascular, Cardiocentro Ernesto Che Guevara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

⁴ Servicio de Medicina Intensiva. Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 05 de septiembre de 2017

Modificado: 11 de noviembre de 2017

Aceptado: 21 de diciembre de 2017

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

MAI: mixoma auricular izquierdo

MC: mixomas cardíacos

TC: tumores cardíacos

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ R Vega Candelario

Edif. 10, Apto. 11.

Microdistrito Norte.

Morón, Ciego de Ávila, Cuba. Correo electrónico:

rvc_50@hgm.cav.sld.cu

RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios son enfermedades raras en todos los grupos de edad y representan el 0,2% del total de las neoplasias humanas. Los mixomas cardíacos tienen una incidencia anual de 0,5 por cada millón de personas. Se presenta el caso de un hombre de 60 años de edad, con antecedentes patológicos personales de cardiopatía isquémica e insuficiencia cardíaca diagnosticados desde hace dos años, momento en que comienza a presentar reiterados episodios de palpitaciones, angina de pecho y disnea súbita, sobre todo al reincorporarse del lecho. El paciente presentó síntomas y signos de estenosis mitral intermitente, trastornos del ritmo cardíaco (fibrilación auricular bloqueada) y episodios de síndrome coronario agudo. El ecocardiograma mostró la presencia de un mixoma auricular izquierdo pediculado, por lo que fue remitido de inmediato al Servicio de Cirugía Cardiovascular para su tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Mixoma, Neoplasias, Tumores cardíacos, Diagnóstico, Tratamiento

Several diagnoses in a patient with left atrial myxoma: Apropos of a case

ABSTRACT

Primary cardiac tumors are rare diseases in all age groups and account for 0.2% of all human neoplasms. Cardiac myxomas have an annual incidence of 0.5 per million people. We present the case of a 60-year-old man with a personal pathological history of ischemic heart disease and heart failure, diagnosed two years ago, when he began to have repeated episodes of palpitations, angina and sudden dyspnea, especially when getting up from bed. The patient presented symptoms and signs of intermittent mitral stenosis, heart rhythm disorders (blocked atrial fibrillation) and episodes of acute coronary syndrome. The echocardiogram showed the presence of a pedunculated left atrial myxoma, which was immediately referred to the Cardiovascular Surgery Department for surgical treatment.

Key words: Myxoma, Neoplasms, Cardiac tumours, Diagnosis, Treatment

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos (TC) primarios son enfermedades raras en todos los grupos de edad y representan el 0,2 % del total de las neoplasias humanas. En las grandes series de autopsias tienen una frecuencia de 0,001-0,03%. Pueden ser primarios o metastásicos (secundarios), su afectación secundaria es de 20 a 40 veces más frecuente que los primarios¹⁻⁴.

Alrededor del 75% de estos TC son neoplasias benignas. Los mixomas cardíacos (MC) constituyen del 30-50% de todos los mixomas y tienen una incidencia anual de 0,5 por cada millón de personas. La mayoría de las veces aparecen en adultos de 30 a 50 años de edad, aunque pueden presentarse en prácticamente cualquier grupo de edad desde neonatos hasta longevos^{1,3,5}.

El 65% de los MC se producen en mujeres y cerca del 90% son esporádicos, el resto es familiar con transmisión autosómica dominante. Esta variedad a menudo ocurre como parte de un complejo sindrómico (complejo o síndrome de Carney) que incluye: a) mixomas (cardíaco, cutáneo, mamario o ambos); b) efélides, nevos pigmentados o ambos; c) hiperactividad endocrina (enfermedad cortical suprarrenal nodular primaria, con o sin síndrome de Cushing, tumores de células de Sertoli, adenomas hipofisarios con gigantismo o acromegalia y tumores tiroideos)^{1,6}.

Las formas familiares se pueden presentar asociados con otras enfermedades, formando el “complejo mixomatoso” (mixomas de piel, tumores endocrinos y lentiginosis). Ciertos conjuntos de hallazgos, actualmente incluidos en el Síndrome de Carney, se denominan, por sus siglas en inglés, síndrome NAME (nevos, mixoma auricular [*atrial myxomas*], neurofibroma mixoide [*myxoid neurofibromas*] y efélides) o síndrome LAMB (lentigos, mixoma auricular [*atrial myxoma*] y nevos azules [*blue nevus*])^{4,6}.

Los MC se derivan de las células mesenquimales multipotenciales del subendocardio y, tanto los que se producen en el síndrome de Carney como los casos esporádicos, son indistinguibles histológicamente^{1,4,6}. Son tumores móviles (pediculados) o sésiles, de tamaño variable (1-15 cm), con ubicación más habitual en la aurícula izquierda (83%), pero también pueden presentarse en la derecha (12,7%), y ser biatriales (1,3%) o ventriculares (1,7% en el izquierdo y 0,6% en el derecho). De manera general, pueden aparecer en todas de las cámaras cardíacas^{4,7}.

El mixoma es el tumor benigno cardíaco más habitual, seguido en orden de frecuencia por el quiste pericárdico, lipoma, fibroelastoma papilar y rabdomioma (en niños); en el feto hay una mayor proporción de tumores de células germinales^{1,5,8}.

Los pacientes con MC sintomáticos, presentan una amplia variedad de síntomas inespecíficos que dependen del tamaño, localización y movilidad del tumor. Su diagnóstico, como el del resto de los TC, representa un reto médico, debido a las diferentes formas de presentación clínica que explican la tardanza en el diagnóstico. Pueden tener grave repercusión por el deterioro de la estructura y función cardíacas. Por eso la clave para diagnosticar tempranamente un TC es siempre plantearlos como diagnóstico diferencial^{4,9}.

CASO CLÍNICO

Hombre blanco de 60 años de edad, con antecedentes de cardiopatía isquémica e insuficiencia cardíaca diagnosticadas desde hace tres años, en tratamiento con antiagregantes plaquetarios, betabloqueadores, nitratos y diuréticos, que acudió a consulta refiriendo “falta de aire y dolor en el pecho”.

Desde la fecha de esos diagnósticos, el paciente ha presentado reiterados episodios de disnea paroxística intensa que tienen como elemento semiológico cardinal la exacerbación al pasar de la posición de decúbito a sentado o bipedestación, acompañándose de tos intensa y continua durante varios minutos. Además, refería palpitaciones irregularmente irregulares, cuando eran intensas, y vahídos o pérdidas del conocimiento con convulsiones generalizadas y respiración estertorosa, lo cual fue interpretado como síncope cardíaco en forma de crisis de Stock-Adams o posibles ictus a repetición por microembolias.

También presentaba dolor torácico que se irradiaba al brazo izquierdo y que aparecía con más frecuencia en reposo con necesidad de utilizar nitroglicerina sublingual, cuadro que se hizo más frecuente, duradero e intenso con el decursar del tiempo; por lo que fue interpretado en varias ocasiones como un síndrome coronario agudo que ocasionó ingresos hospitalarios. En el último, el paciente ingresó con anasarca, lesiones dérmicas que se interpretaron como vasculitis, cambios de coloración de la piel de miembros inferiores, fiebre de 38 °C, inflamación en varias articulaciones que le dificultaban la marcha, intensos dolores intermitentes

en las extremidades, visión borrosa y diplopía; además de la disnea, la ortopnea y la tos ya descritas, todo lo cual le hacía quejarse constantemente.

Examen físico

El paciente presentaba las mucosas húmedas y normocoloreadas, edemas generalizados compatibles con anasarca, fiebre, estado de ansiedad y nerviosismo incontenibles, con apariencia de agotamiento y frustración; polipnea de 18-20 respiraciones por minutos (habitualmente), con auscultación pulmonar normal que alternaba con presencia de estertores húmedos; ruidos cardíacos arrítmicos, primer ruido variable fuerte, con soplo diastólico mitral II/VI, largo e intermitente, que cambiaba de intensidad, longitud y tono con las diferencias de posición del enfermo y el momento de auscultación, frecuencia cardíaca y tensión arterial habitualmente normales.

En el momento del cuadro clínico presincope o el síncope, los pulsos arteriales arrítmicos disminuían de intensidad y amplitud para hacerse filiformes y prácticamente imperceptibles, y aparecían palidez, diaforesis, discreta acrocianosis, ingurgitación yugular, dilatación pupilar y gradiente térmico distal. Ocasionalmente presentaba fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida, a pesar del uso de betabloqueadores.

Exámenes realizados

- Complementarios sanguíneos: Se describen en la **tabla**.
- Telecardiograma (**Figura 1**): Aumento del índice cardiorrástico (cardiomegalia), no lesiones pleuropulmonares.
- Electrocardiograma (**Figura 2**): Fibrilación auricular con respuesta ventricular adecuada, eje del QRS a la derecha ($> 90^\circ$), complejos isodifásicos en D₁ y trastornos de la repolarización ventricular. Además, signos de bloqueo de rama derecha del haz de His (rsR' de V₁-V₄).

Tabla. Complementarios sanguíneos realizados.

Complementario	Resultado	Valores de referencia
Hemoglobina	13,0 g/L	11,0 – 15,0 g/L
Hematócrito	0,43	0,39 – 0,52
Leucograma	8,0 x 10 ⁹ /L	4,5 – 10,5 x 10 ⁹ /L
Eritrosedimentación	10 mm/h	< 20 mm/h
TGP	36 U/L	0 – 49 U/L
TGO	40 U/L	0 – 40 U/L
GGT	39 U/L	5 – 45 U/L
Fosfatasa alcalina	180 U/L	100 – 290 U/L
Colesterol	6,2 mmol/l	3,87 – 6,30 mmol/L
Triglicéridos	1,9 mmol/L	0,46 – 1,88 mmol/L
Creatinina	85 µmol/L	47,6 – 113,4 µmol/L
Urea	5,0 mmol/L	1,80 – 6,10 mmol/L
Ácido úrico	349 µmol/L	155 – 428 µmol/L
Glucemia en ayunas	6,2 mmol/L	3,5 – 6,5 mmol/L
Biomarcadores cardíacos	Sin alteraciones	
Serología (VDRL)	Negativa	
VIH	Negativo	
Antígeno de Superficie	Dudoso (se repite: negativo)	



Figura 1. Telecardiograma que muestra aumento del índice cardiorrástico (cardiomegalia), sin lesiones pleuropulmonares.



Figura 2. Electrocardiograma que muestra una fibrilación auricular con bloqueo de rama derecha y signos de isquemia miocárdica.

- Ecocardiograma transtorácico (**Figura 3**): Fue clave para establecer el diagnóstico. Muestra claramente el MAI pediculado, insertado en el ángulo entre el tabique interauricular y la pared posterior de la aurícula izquierda, con gran movilidad, que ocupa gran parte de la cavidad auricular y se introduce en diástole en el orificio valvular mitral, con la consecuente interferencia del llenado ventricular que produce síntomas y signos intermitentes de estenosis mitral grave.

Basados en el polimorfismo de los síntomas, se enfocó al enfermo como un paciente crítico y se logró una adecuada dinámica interprofesional e interinstitucional, como corresponde ante un caso de este tipo, con un diagnóstico tardío y un grave pronóstico, y fue trasladado de urgencia al centro de referencia (Cardiocentro Ernesto Che Guevara, Santa Clara, Cuba) para su tratamiento quirúrgico. El diagnóstico histológico confirmó la sospecha clínica: MAI. El paciente evolucionó favorablemente, desaparecieron los síntomas y la fibrilación auricular, y se mantiene en seguimiento por consulta externa de Cardiología.

COMENTARIO

Los TC pueden ser asintomáticos u ocasionar una sintomatología diversa y variada. Al MC se le denomina el «gran simulador». Desde el punto de vista clínico, los pacientes con este tipo de tumor pueden tener diversos hallazgos inespecíficos que, con frecuencia, crean mucha confusión y dificultan el diagnóstico, al simular una enfermedad inmunitaria o presentar cualquier síntoma cardiológico^{1,3,4}.

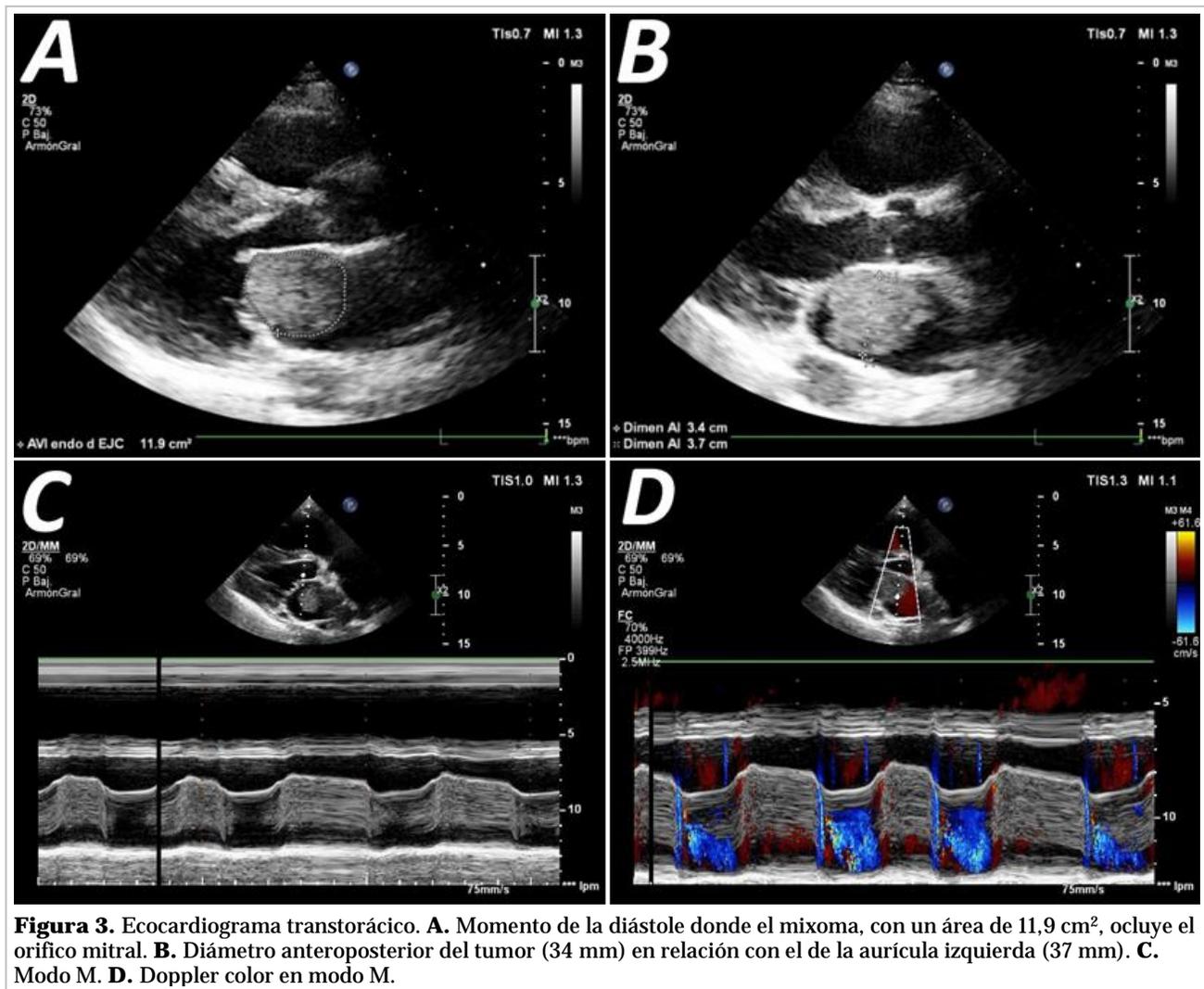
Cerca de la mitad de los pacientes presentan un cuadro clínico que simula una estenosis mitral, y en más del 30% el mixoma auricular izquierdo (MAI) da origen a fenómenos embólicos; sin embargo, la mayoría de los pacientes consultará con al menos uno de los elementos de la tríada clásica de signos obstructivos cardíacos, embólicos y constitucionales o sistémicos^{1,2,4}. También puede aparentar una insuficiencia valvular mitral grave, como el caso publicado por Manzur *et al.*⁷ de una paciente de 31 años de edad.

Los hallazgos cardíacos obstructivos se deben a la interferencia mecánica del tumor con la válvula mitral y son los hallazgos iniciales más frecuentes de la tríada sintomática. Los MAI pueden provocar insuficiencia cardíaca por ocupación de la masa tumoral o por el fenómeno de enclavamiento tumoral en la válvula mitral, que puede ocasionar mareos, disnea paroxística, tos, edema pulmonar, síncope o muerte súbita. Además, pueden embolizar a cualquier territorio arterial^{1,4}.

En pacientes con MAI, la auscultación revela un primer ruido fuerte y uno segundo acentuado, seguido de un tono diastólico precoz. Este ruido, conocido como “*plop* tumoral”, está producido por el prolapso del tumor a través de la válvula mitral^{2,4}.

Este TC también debe considerarse en todos los pacientes en quienes se sospecha estenosis mitral, si no hay antecedentes de fiebre reumática o de soplo cardíaco, si el soplo ocurre de forma intermitente o sólo se percibe en determinadas posiciones, al igual que si hay fenómenos embólicos asociados en pacientes con ritmo sinusal⁴.

Moreno-Ariño *et al.*¹⁰ describen un caso de MAI que simulaba una vasculitis sistémica. Se han descrito otras formas de presentación como: tromboembo-



lismo pulmonar¹¹, ictus cardioembólico¹², y obstrucción de la arteria oftálmica¹³. Por su parte, Antolín *et al.*¹⁴ muestran una paciente con un MAI que causó una insuficiencia renal aguda por rabdomiólisis secundaria a isquemia de miembros inferiores tras embolización de un fragmento tumoral.

Al-Fakhouri *et al.*¹⁵ e Imbalzano *et al.*¹⁶ presentan sendos casos de pacientes con MAI como causa de síndrome coronario agudo, lo cual concuerda con nuestro caso; al igual que el paciente de Navarro y Fernández⁹, un hombre de 56 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos, ni antecedentes patológicos, al que se le hizo el mismo diagnóstico y encontraron afectación valvular mitral y fibrilación auricular.

Según Bermúdez Yera *et al.* en ocasiones el MAI pediculado puede comportarse como una urgencia

quirúrgica¹⁷, o puede tener afectación biauricular¹⁸, y de acuerdo con García Quintana¹⁹ este TC también puede infectarse.

Otros autores han encontrado MC de diferentes características y localizaciones: mixoma bilobulado gigante de aurícula derecha⁵ y mixoma ventricular izquierdo en paciente con síndrome de inmunodeficiencia humana²⁰.

En el caso que se presenta se puede observar como el MAI pediculado se mueve durante la diástole hacia la válvula mitral y ocasiona episodios de síncope por obstrucción de la circulación o disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edema agudo de pulmón, por alteración del llenado ventricular. Además, síntomas propios de la arritmia cardíaca (fibrilación auricular) y de un síndrome coronario agudo debido a los efectos deletéreos del MAI en

la hemodinámica y el ciclo cardíaco que produce alteraciones del flujo coronario, pues en la coronariografía no se encontró evidencia de embolismo u otras lesiones obstructivas a ese nivel.

Otro aspecto de interés fue la presencia de hipertensión arterial pulmonar transitoria que aparecía al enclavarse el MAI en el orificio mitral y producir reflujo sanguíneo hacia las venas pulmonares, o cuando se detectó edema agudo de un solo pulmón (elemento desconcertante para los médicos de asistencia), que puede aparecer en pacientes con MAI pediculados al obstruir –durante su movimiento– las dos venas pulmonares de un mismo lado.

El método de imagen de elección para realizar el diagnóstico es el ecocardiograma, pues es preciso, confiable, barato, incruento y no implica ningún riesgo de fragmentación del tumor y posterior embolización. El primero se realizó en 1959 por modo M. La sensibilidad de la ecocardiografía transtorácica es de 93% y 97% para la transesofágica^{1,4,5}.

La primera resección quirúrgica de un MAI fue descrita por Clarence Crafford en 1954⁴, y desde entonces se estableció la naturaleza quirúrgica de esta enfermedad, que es el tratamiento de elección en casos seleccionados con alto riesgo de obstrucción valvular o embolización sistémica. Se debe realizar resección amplia de la base de implantación del tumor para evitar las recidivas. El pronóstico a largo plazo es muy bueno y se recomienda hacer un ecocardiograma anual de control^{4,5,7}.

El diagnóstico de MC se basa en la sospecha clínica y se confirma por ecocardiografía bidimensional. El colectivo médico que atiende a estos pacientes debe asumir la conducta más adecuada en el momento oportuno y mantener un seguimiento ecocardiográfico óptimo durante el resto de su vida.

CONCLUSIONES

Los mixomas son los tumores cardíacos primarios más frecuentes. A pesar de su benignidad, pueden tener una repercusión potencialmente grave en dependencia de su tamaño, localización anatómica y relación con las estructuras vecinas. Pueden ser asintomáticos, producir múltiples síntomas cardíacos y sistémicos, o tener consecuencias mortales. En la práctica clínica se debe pensar en su diagnóstico ante un paciente con síntomas cardiovasculares inespecíficos. Es necesario el pequizaje para detectar formas familiares. Son tumores que por su rareza y formas de presentación suponen un desafío para

el médico.

BIBLIOGRAFÍA

1. McManus B. Tumores cardíacos primarios. En: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, Braunwald E, eds. Braunwald. Tratado de Cardiología: Texto de medicina cardiovascular. 9ª ed. Barcelona: Elsevier España SL; 2013. p. 1660-72.
2. Melero MJ, Piñeiro Ibáñez DJ. Tumores cardíacos. En: Rozman C, Cardellach López F, eds. Farreras-Rozman. Medicina Interna. 18ª Ed. Barcelona: Elsevier España; 2016. p. 574-6.
3. Hernández-Bringas O, Ortiz-Hidalgo C. Características histopatológicas e inmunohistoquímicas de los mixomas cardíacos. Arch Cardiol Mex. 2013; 83(3):199-208.
4. Rottier Salguero R, Vega Ulate GA. Tumor primario del corazón más común: Mixoma cardíaco. Rev Med Cos Cen. 2012;69(604):481-7.
5. Muñoz Serret D, García E, Páez J, Hernández E. Mixoma gigante de aurícula derecha. Presentación de un caso. Cir Cardiovasc. 2013;20(4):203-5.
6. Awtry EH, Colucci WS. Tumores y traumatismos del corazón [Internet]. En: Kasper DL, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J, eds. Harrison Principios de Medicina Interna. 19ª Ed. México DF: McGraw-Hill Interamericana; 2015. p. 1577. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1717§ionid=114929529>
7. Manzur F, Barbosa C, Puello A. Mixoma auricular izquierdo asociado a insuficiencia severa de válvula mitral en paciente de género femenino de 31 años de edad: Reporte de caso. Rev Colomb Cardiol. 2011;18(6):345-9.
8. Fuertes A. Cardiomegalia radiológica. En: Laso Guzmán FJ, ed. Diagnóstico diferencial en medicina interna. 3ª Ed. Barcelona: Elsevier España; 2013. p. 145-52.
9. Navarro OD, Fernández LJ. Estenosis mitral por mixoma auricular izquierdo. Rev Colomb Cardiol. 2016;23(4):304.e1-e4.
10. Moreno-Ariño M, Ortiz-Santamaria V, Deudero Infante A, Ayats Delgado M, Novell Teixidó F. Un simulador clásico de vasculitis sistémica. Reumatol Clin. 2016;12(2):103-6.
11. Vico Besó L, Zúñiga Cedó E. Tromboembolismo pulmonar secundario a mixoma de aurícula derecha. Semergen. 2013;39(7):e54-e56.
12. Failo M, Rosende A, Fallabrino L. Accidente ce

- rebrovascular y mixoma auricular. Rev CONAREC. 2011;27(110):219-21.
13. Sabater N, Alforja S, Rey A, Giralt J. Diagnóstico tardío de obstrucción de arteria oftálmica por mixoma atrial. Arch Soc Esp Oftalmol. 2013;88(8):313-5.
 14. Antolín A, Franco A, Albero MD, Giménez MJ, Margarit C, Ibáñez A, *et al.* Fracaso renal agudo secundario a mixoma cardíaco. Nefrología. 1997;XVII(2):174-7.
 15. Al-Fakhouri A, Janjua M, DeGregori M. Acute myocardial infarction caused by left atrial myxoma: Role of intracoronary catheter aspiration. Rev Port Cardiol. 2017;36(1):63.e1-63.
 16. Imbalzano E, Di Bella G, Casale M, Boretti I, Mangano R, Lamari A, *et al.* Angina pectoris: First manifestation of a left atrial myxoma. Int J Cardiol. 2014;172(1):e165-6.
 17. Bermúdez Yera GJ, Medrano Plana Y, Bermúdez Yera R, Lagomasino Hidalgo A, López de la Cruz Y, González Borges LA, *et al.* Tratamiento quirúrgico urgente en paciente con mixoma auricular izquierdo pediculado. CorSalud [Internet]. 2009 [citado 22 Ago 2010];1(4). Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2009/v1n4a09/mixoma.htm>
 18. Bermúdez Yera R, Lagomasino Hidalgo A, Bermúdez Yera GJ, Medrano Plana Y, González Díaz A, Monteagudo Lima L, *et al.* Mixoma biauricular: Presentación del primer caso operado en el Cardiocentro Ernesto Che Guevara. CorSalud [Internet]. 2010 [citado 22 Ago 2017];2(2):164-9. Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2010/v2n2a10/mixoma.htm>
 19. García-Quintana A, Martín-Lorenzo P, Suárez de Lezo J, Díaz-Escofet M, Llorens R, Medina A. Mixoma auricular izquierdo infectado. Rev Esp Cardiol. 2005;58(11):1358-60.
 20. Castellanos Rojas R, Ferrer Herrera I, Martínez Pinto PD, Carreras Calvo F, Perozo Panicello R, Segura Pujal LA. Mixoma ventricular izquierdo en paciente con síndrome de inmunodeficiencia humana. AMC [Internet]. 2016 [citado 22 Ago 2017];20(3):309-14. Disponible en: <http://scieloprueba.sld.cu/pdf/amc/v20n3/amc110306.pdf>