Aspectos clínicos de los mixomas cardíacos. Primera serie de la región oriental de Cuba

Clinical aspects of cardiac myxomas. First series of the Cuban eastern region

Dr. Juan Castellanos Tardo, <sup>1</sup> MsC. Carlos Alberto de la Torre Fonseca, <sup>2</sup> MsC. Jorge Carlos Machín Rodríguez, <sup>3</sup> MsC. Fredy Torralbas Reverón <sup>4</sup> y Dr. Gabriel Ávalos Carrazana <sup>5</sup>

- <sup>1</sup> Especialista de II Grado en Cardiología. Profesor Auxiliar y Consultante. Centro de Cirugía Cardiovascular, Santiago de Cuba. Cuba.
- <sup>2</sup> Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Cirugía Cardiovascular. Máster en Urgencias Médicas. Instructor. Centro de Cirugía Cardiovascular, Santiago de Cuba, Cuba.
- <sup>3</sup> Especialista de I Grado en Cirugía General. Especialista de II Grado en Cirugía Cardiovascular. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Asistente. Centro de Cirugía Cardiovascular, Santiago de Cuba, Cuba.
- Especialista de I Grado en Cirugía General. Especialista de II Grado en Cirugía Cardiovascular. Máster en Urgencias Médicas. Instructor. Centro de Cirugía Cardiovascular, Santiago de Cuba, Cuba.
- <sup>5</sup> Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Auxiliar. Centro de Cirugía Cardiovascular, Santiago de Cuba, Cuba.

### **RESUMEN**

Se realizó un estudio descriptivo y transversal de los 38 pacientes operados en el Cardiocentro de Santiago de Cuba desde 1986 hasta 2010 con el diagnóstico de mixoma cardíaco para identificar, desde el punto de vista clínico, las principales características de la casuística. Los signos de obstrucción auricular izquierda fueron, casi en su totalidad, los causantes de las manifestaciones clínicas y de los hallazgos más comunes de la afección en el examen físico. Los *plops* tumorales y los cambios posturales de intensidad de los soplos y ruidos cardíacos resultaron ser elementos de cierto valor para el diagnóstico de esta cardiopatía.

**Palabras clave:** mixoma cardíaco, tumores cardíacos, *plops* tumorales, muerte súbita, atención secundaria de salud

#### **ABSTRACT**

A descriptive and cross-sectional study was conducted in 38 patients operated in the Cardiology Center of Santiago de Cuba from 1986 to 2010 with the diagnosis of cardiac myxoma to identify from the clinical point of view the main characteristics of the case material. Signs of left atrial obstruction were, almost entirely, the cause of clinical manifestations and the most common findings of the disease on physical examination. Tumor plops and postural changes of intensity of murmurs and heart sounds were elements of some value for the diagnosis of this heart disease.

**Key words**: cardiac myxoma, heart tumors, tumor plops, sudden death, secondary health care

# **INTRODUCCIÓN**

Los tumores cardíacos pueden dividirse en primarios y secundarios o metastásicos (20-40 veces más frecuentes). Los primarios han sido tema de numerosas publicaciones. Algunos autores observaron en autopsias que la incidencia varía de 0,001 a 0,28 %. Estos se dividen en benignos (alrededor de 75 %) y malignos, de los cuales los sarcomas (angiosarcomas, rabdomiosarcomas, fibrosarcomas), timomas, teratomas y linfomas constituyen los principales exponentes. <sup>1-3</sup>

Según la mayoría de los estudios patológicos realizados, el mixoma cardíaco es el tipo de tumor benigno primario más frecuente, sobrepasa 50 % del total de los casos de neoplasias primarias. Otras neoplasias cardíacas benignas relativamente frecuentes lo constituyen el fibroelastoma papilar, fibroma, hemangioma, lipoma, mesotelioma del nodo auriculoventricular, entre otros. <sup>2, 4-6</sup>

Los mixomas son tumores primarios del corazón que a pesar de ser histológicamente benignos, por el compromiso de la dinámica cardíaca y los émbolos que producen, pueden ser letales. Las manifestaciones clínicas de los mixomas cardíacos son diversas y variadas, al igual que acontece con la patogenia de sus síntomas.<sup>7 - 10</sup> Estas se encuentran concentradas en tres grandes vertientes, a saber: manifestaciones de tipo embólicas, obstructivas y constitucionales o generales. De ahí que existan no solo manifestaciones cardiovasculares, sino también extracardíacas, de lo que resulta la importancia médica de esta afección. <sup>11</sup>

El diagnóstico positivo de un mixoma cardíaco, una vez encontrados los signos clínicos que lo caracterizan, se realiza mediante la ecocardiografía, herramienta indispensable para precisar: localización, movilidad, repercusión sobre otras estructuras, sitio de implantación, tamaño, entre otros aspectos de mucha utilidad a la hora de orientar la estrategia quirúrgica a seguir. La confirmación se logra con el examen de las piezas quirúrgicas en el laboratorio de anatomía patológica. Estos tumores, si son diagnosticados y operados a tiempo, pierden toda su potencialidad dañina y los pacientes generalmente curan. <sup>8, 10</sup> El objetivo de esta investigación fue identificar desde el punto de vista clínico las principales características de los pacientes con mixomas cardíacos operados en el citado centro hospitalario.

# **MÉTODOS**

Se realizó un estudio descriptivo que incluyó los 38 pacientes intervenidos quirúrgicamente por mixomas cardíacos en el Cardiocentro de Santiago de Cuba en el período comprendido desde enero de 1986 hasta la fecha, para identificar, desde el punto de vista clínico, las principales características de la serie.

Entre las variables analizadas figuraron: forma clínica de presentación, localización del tumor, soplos cardíacos y anomalías de la auscultación.

#### **RESULTADOS**

En la serie (**tabla 1**) prevalecieron los pacientes de los grupos etarios correspondientes a la quinta y sexta décadas de la vida (60,5 %), aunque también resultaron relevantes los de más de 60 años (23,7%), así como el sexo femenino (63,2 %).

	Sexo				Total	
<b>Grupos etarios</b>	Femenino		Masculino		Total	
	No.	%	No.	%	No.	%
Menos de 30 años	3	12,5	-	-	3	7,9
De 30 a 39 años	1	4,2	2	14,3	3	7,9
De 40 a 49 años	8	33,3	3	21,4	11	28,9
De 50 a 59 años	9	37,5	3	21,4	12	31,6
60 y más	3	12,5	6	42,9	9	23,7
Total	24	63.2	14	36.8	38	100.0

Tabla 1. Pacientes operados de mixomas según grupos etarios

La **figura** muestra que la localización auricular izquierda (86,8 %) y derecha (10,6 %), predominaron ampliamente por encima del resto de las localizaciones (2,6 %).

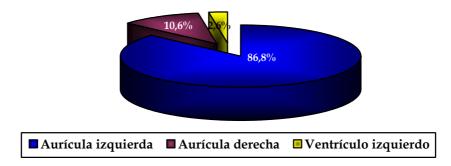


Figura. Pacientes según localización del tumor

Como consecuencia de la obstrucción intracardíaca provocada por el tumor, la insuficiencia cardíaca congestiva (63,3 %), resultó ser la forma clínica de presentación más comúnmente hallada (**tabla 2**). La incidencia de episodios embólicos le siguió en orden, pues 6 pacientes (15,8 %) tuvieron antecedentes de este tipo en alguna localización de la economía. El embolismo cerebral, que es el más común según se refiere, ocupó una posición inferior, pero lo reducido de la muestra limita el significado del hallazgo. Un paciente con mixoma de aurícula derecha presentó embolismo pulmonar recurrente.

Tabla 2. <i>Pacientes</i>	s según forma	clínica de	presentación
---------------------------	---------------	------------	--------------

Forma de presentación clínica	Total		
-	No.	%	
Insuficiencia cardíaca congestiva	24	63,3	
Síntomas generales	4	10,6	
Embolismo a extremidades	3	7,9	
Asintomático	2	5,2	
Embolismo cerebral	2	5,2	
Manifestación sincopal	2	5,2	
Embolismo pulmonar	1	2,6	
Total	38	00,0	

Los síntomas generales (10,6 %), como formas de presentación, también representaron manifestaciones para nada infrecuentes en el minucioso interrogatorio realizado en las salas de hospitalización, teniendo en cuenta que su presencia como síntomas acompañantes se encontró en más de la mitad de los casos.

El tiempo que medió entre el comienzo de los síntomas y la operación puede considerarse corto, en comparación con otras afecciones cardiovasculares que requieren tratamiento quirúrgico, si se tiene en cuenta que la mitad de los pacientes se encontraba en sus primeros 6 meses de evolución y que 78,9 % tenía menos de un año.

Los soplos diastólicos mitrales **(tabla 3)**, que recuerdan en gran medida los de la estenosis mitral reumática clásica, fueron los más comúnmente encontrados (52,6 %) y los tricuspídeos se detectaron con una frecuencia relativa (13,2 %). Es necesario aclarar que 2 de ellos fueron producidos por tricuspidización, atribuible a hipertensión pulmonar por mixomas en aurícula izquierda. El soplo sistólico aórtico apareció en una paciente con mixoma de ventrículo izquierdo, el que en alguna medida obstruía el tracto de salida de este. Cuatro de los integrantes de la serie presentaron un examen físico cardiovascular normal en todos los aspectos semiológicos, 3 con mixoma auricular izquierdo y uno derecho.

Tabla 3. Pacientes según soplos cardíacos

Soplo cardíaco	No.	%
Diastólico mitral	20	52,6
Sistodiastólico mitral	5	13,2
No soplo	4	10,5
Sistólico mitral	3	7,9
Sistodiastólico	3	7,9
tricuspídeo		
Sistólico tricuspídeo	2	5,3
Sistólico aórtico	1	2,6
Total	38	100,0

En la casuística (**tabla 4**), la auscultación reveló predominio del aumento de intensidad del 1er ruido, así como del componente pulmonar del 2do ruido cardíaco, los cuales aparecieron en aproximadamente la mitad de los casos. La presencia de *plops* tumorales se encontró en 39,5 % del total. En más de un tercio de los pacientes se observó variación de la intensidad de los soplos con los cambios de posición, principalmente en

decúbito lateral izquierdo. También se apreció la modificación postural de los ruidos cardíacos, aunque en menor proporción.

El tamaño promedio de los mixomas cardíacos en su eje mayor fue aproximadamente de  $5.6 \pm 0.5$  cm, ya que la mayoría de los tumores correspondió al grupo de 50 - 59 mm, seguido del de 60 - 69 mm, aunque también apareció un grupo importante (más de 70mm), considerado de gran tamaño (17.1 %).

Otras anomalías de la auscultación	No.	%
Aumento de intensidad del 1er ruido	20	52,6
Aumento de intensidad del	18	47,4
componente pulmonar del 2do ruido		
Plop o ruido tumoral diastólico	15	39,5
Modificación postural del soplo	14	36,8
No signos	4	10,5
Presencia de III o IV ruido	3	7,9
Desdoblamiento del 2do ruido	2	5,3
Modificación inspiratoria del soplo	1	2,6

Tabla 4. Pacientes según otras anomalías de la auscultación

# **DISCUSIÓN**

En la cirugía cardiovascular, los tumores cardíacos han constituido siempre un mito y, por tanto, han sido objeto de innumerables e interesantes descripciones, recogidas en los más importantes clásicos de la antigüedad como las realizadas en: "De Re Anatómica" (1559), obra cumbre de Mateo Realdo Colombo donde se describe por primera vez este tipo de afección. <sup>12</sup>

Los mixomas cardíacos puede presentarse a cualquier edad, pero es mucho más frecuente encontrarlo en las etapas medias de la vida. Es unánime el criterio acerca de su preponderancia en mujeres, sobre todo en los casos de mixomas esporádicos, lo cual coincide con lo referido por Yu  $et~al~^6~$ y Acebo  $et~al,~^7~$ quienes informaron una edad media de 52  $\pm$  15 y de 50  $\pm$  15 años, respectivamente y una relación cercana a 2:1 a favor de las féminas, ligeramente superior a 1,7:1 encontrado en este estudio.

A pesar de no contar con estudios similares para comparar los hallazgos de esta serie en relación con su incidencia en las diferentes razas, no deja de ser un resultado interesante el hecho de que 63,2 % de los mixomas cardíacos hayan aparecido en pacientes de raza blanca.

Se considera prudente comentar la experiencia de un grupo de médicos japoneses de la universidad de Kanasawa, que en su serie de 23 mixomas afirman un ligero predominio del sexo masculino. <sup>13</sup>

Los mixomas de aurícula izquierda predominan ampliamente por encima del resto de las localizaciones. De forma similar ocurre en esta casuística, al igual que lo referido por Arnais *et al,* <sup>5</sup> quienes encontraron una primacía de la localización en la aurícula izquierda (92 %). Esto parece estar relacionado con la hipótesis del posible origen de estos a partir de células mesenquimáticas pluripotenciales (tejidos embrionarios

residuales), involucradas en la septación auriculoventricular, y encontradas en cantidades suficientes en el septo interauricular *(fosa ovalis)* y en menor cuantía en el resto de las localizaciones. <sup>14</sup> La aplicación de técnicas de microscopia óptica, electrónica y de barrido, así como técnicas de tinción y otras muy precisas (actina, vimentina, desmina, miosina, citoqueratinas, factor VIII, alfa 1-antitripsina), parecen asegurar su origen a partir de este tipo de células con capacidad de diferenciación diversa (vascular, endotelial, muscular). <sup>15</sup>

La interferencia mecánica de la función cardíaca es responsable de los signos y síntomas cardiovasculares en estos pacientes, lo cual es fácilmente comprensible ya que estos tumores son intracavitarios y generalmente pediculados, aspectos que le confieren gran movilidad y en consecuencia amplios y continuos desplazamientos relacionados con el ciclo cardíaco. El mixoma cardíaco puede, además, lesionar cualquier componente del aparato valvular por el traumatismo constante que el tumor ocasiona durante las diferentes fases del ciclo cardíaco, lo que da como resultado un mecanismo de insuficiencia valvular.<sup>1, 3, 16 - 18</sup>

En los mixomas cardíacos, los fenómenos embólicos son una forma de presentación frecuente. La distribución de los émbolos tumorales hacia la circulación sistémica o pulmonar, depende de la localización del tumor y de la presencia o no de cortocircuitos intracardíacos anormales, tales como comunicación interventricular, comunicación interventricular o persistencia del *ductus* arterioso. <sup>2, 5 - 7</sup> La consistencia friable del tumor, su superficie irregular, las localizaciones en los tractos de salida ventriculares y más recientemente, como lo afirman Gabe *et al,* <sup>11</sup> el pequeño tamaño, son algunos de los factores que intervienen en la génesis de las embolizaciones. <sup>13, 19</sup>

Las manifestaciones sistémicas incluyen fiebre, pérdida de peso, malestar general, artralgia, fenómenos de Raynaud, erupciones cutáneas y dedos en palillo de tambor, además de alteraciones en los exámenes de laboratorio: hiperganmaglobulinemia, elevación de la eritrosedimentación, trombocitosis y anemia. No se conoce con certeza el mecanismo por el cual estos tumores cardíacos causan dichas anormalidades, aunque se le atribuye a productos secretados por el tumor (mediadores de la inflamación como la interleucina VI) o por su necrosis. <sup>16 - 18</sup>

En general, se asume que los hallazgos más frecuentes encontrados en el examen físico son aquellos que recuerdan los de la obstrucción valvular mitral debido a la localización de estos tumores y su amplia movilidad, aunque la repercusión hemodinámica de estos puede extenderse hasta la sístole ventricular, lo cual impide también el cierre de la mencionada válvula. No es infrecuente encontrar manifestaciones clínicas producto de la combinación de ambos mecanismos.

Las localizaciones de los tumores en otras cavidades cardíacas, así como los mecanismos de insuficiencia valvular funcional, creados por las sobrecargas de volumen, explicarían la presencia de soplos en los restantes focos de auscultación.

Al igual que lo informado en la bibliografía médica consultada, los *plops* diastólicos tumorales y los cambios posturales de intensidad de los soplos constituyen elementos de relativa especificidad de esta entidad clínica. El aumento de intensidad del 1er ruido y del componente pulmonar del 2do ruido responde a las mismas alteraciones fisiopatológicas y hemodinámicas que las de la estenosis mitral con hipertensión del circuito pulmonar.<sup>1, 2, 5, 6</sup>

Kamiya *et al,* <sup>13</sup> consideran que el tamaño promedio de los mixomas cardíacos es de 5,5 cm aproximadamente y el tiempo que media entre el comienzo de la enfermedad, la aparición de los síntomas y la operación se calcula en aproximadamente 9 meses. Según el grupo de cirujanos del Centro Cardiovascular de Yonsei, Seul, aunque algunos estudios informan la presencia de mixomas con dimensiones que van desde 1 hasta 12 cm, su velocidad de crecimiento se ha estimado en 0,15cm/mes, lo que explica la razón por la cual la mayoría de los tumores se encuentran alrededor de estos valores. La urgencia relativa con que son tratados estos casos una vez diagnosticados, con toda probabilidad, contribuye al acortamiento de dicho intervalo de tiempo, en relación con otras afecciones cardiovasculares que requieren de tratamiento quirúrgico. <sup>3, 16, 17</sup> Existen también factores no dependientes del tamaño del tumor que se relacionan con la ocurrencia de los síntomas no obstructivos (embólicos y constitucionales), y pueden ser la causa de los casos muy sintomáticos a pesar de las pequeñas dimensiones del mixoma.

Los mixomas cardíacos más frecuentemente observados son los esporádicos, puesto que representan alrededor de 93 % de todos los casos. Son tumores únicos (99 %) y su recurrencia es mínima (1-3 %). Por el contrario, el otro subgrupo está constituido por los mixomas familiares, encontrados en jóvenes preferentemente (20 años), donde la relación mujer/hombre es aproximadamente igual e incluso algunos autores hablan de un ligero predominio en el sexo masculino. Los tumores son múltiples, ocupan otras cavidades además de la auricular izquierda y recurren con más probabilidad (18 %). 17 - 19

En esta serie no se encontró recurrencia tumoral, a pesar de un seguimiento de más de 20 años en algunos casos, tampoco antecedentes familiares de la enfermedad, ni estigmas somáticos relacionados con el síndrome de Carney.

En sentido general, predominaron los tumores en el atrio izquierdo, con signos de insuficiencia cardíaca izquierda y soplos de obstrucción mitral. Los *plops* tumorales y los cambios posturales de intensidad de los soplos y ruidos cardíacos resultaron ser elementos de cierto valor para el diagnóstico de esta cardiopatía.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1. Cubides C, Salazar G, Muños A, Pedraza J, Hernández E, Martínez J, et al. Tumores cardíacos primarios. Rev Col Cardiol 2003; 10:472-85.
- 2. Masuda I, Ferreño A, Pasca J, Pereiro G, Lastiri H. Tumores cardíacos primarios. Mixoma auricular. Rev Fed Arg Cardiol 2004; 33:196-204.
- 3. Uribe C, Fernández A, Gómez C. Tumores cardíacos: registro de 15 años de experiencia en la Clínica Cardiovascular Santa María. Rev Col Cardiol 2005; 12: 45-7.
- 4. Rahmanian B, Castillo J, Sanz J, Adams D, Filsoufi F. Cardiac myxoma: preoperative diagnosis using a multimodal imaging approach and surgical outcome in a large contemporary series. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2007; 6:479-83.
- 5. Arnaiz P, Toledo I, Borzutzky A, Urcelay G, Heusser F, Garay F, et al. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 pacientes. Rev Med Chile 2006;134:1135-1145.

- 6. Yu S, Lim S, Hong Y, Yoo K, Chang B, Kang M. Clinical experience of cardiac mixoma. Yonsei Med J 2006; 3:367-71.
- 7. Acebo E, Val-Bernal F, Gómez-Román J, Revuelta M. Clinicopathologic study and DNA analysis of 37 cardiac myxomas: A 28-Year Experience. Chest 2003; 123:1379-85.
- 8. García-Quintana A, Martín P, Suárez de Lezo J, Díaz M, Llorens F, Medina A. Mixoma auricular izquierdo infectado. Rev Esp Cardiol 2005; 58:1358-60.
- 9. Moreno FL, Lagomasino A, Gonzáles O, Puig I, Mirabal R, López O, et al. Mixoma auricular izquierdo pediculado con aspecto macroscópico de trombo calcificado. Rev Arg Cir Cardiovasc 2005; 4:251-5.
- 10. Lee V, Connolly H, Brown R. Central Nervous System Manifestations of Cardiac Myxoma. Arch Neurol 2007; 64:1115-20.
- 11. Gabe E, Correa C, Vigliano C, San Martino J, Wisner J, Gonzáles P, et al. Mixomas cardíacos: correlación anatomoclínica. Rev Esp Cardiol 2002; 55(5):505-13.
- 12. Bertherat J. Carney complex. Orphanet J Rare Dis 2006; 1:21.
- 13. Kamiya H, Yasuda T, Nagamine H, Sakakibara N, Nishida S, Kawasuji M, et al. Surgical treatment of primary cardiac tumors, 28 years' experience in Kanazawa University Hospital. Jpn Circ J 2001; 65:315-9.
- 14. Roschkov S, Rebeyka D, Mah J, Urquhart G. The dangers of cardiac myxomas. Prog Cardiovasc Nurs 2007; 22(1):27-30.
- 15. Attar M, Moore R, Khan S. Left atrial myxoma presenting with ventricular fibrillation. J Cardiovasc Med 2008; 9(3):282-4.
- 16. Kojima S, Sumiyoshi M, Watanabe Y, Suwa S, Masumoto M, Nakata Y, et al. A japanese case of familial cardiac myxoma associated with a mutation of the PRKAR1 gene. Internal Medicine 2005; 44(6):607-10.
- 17. Mendoza C, Bernstein E, Ferreira A. Multiple recurrences of nonfamilial cardiac myxomas. A report of two cases. Tex Heart Inst J 2007; 34(2):236- 9.
- 18. Conde C, Gálvez D, Rodríguez J, Anikama W. Biatrial mixoma: report of a case. An Fac med 2007; 68(3):275-8.
- 19. Turkmen N, Eren B, Fedakar R, Comunoglu N. An unusual cause of sudden death: cardiac myxoma. Adv Ther 2007; 24(3):529-32.

Recibido: 30 de noviembre de 2009 Aprobado: 5 de enero de 2010

**Dr. Juan Castellanos Tardo.** Centro de Cirugía Cardiovascular, calle Independencia, entre 4ta y 6ta, reparto Fomento, Santiago de Cuba, Cuba. Dirección electrónica: jctcastella@medired.scu.sld.cu