

MIXOMA CARDIACO PRESENTACIÓN DE UN CASO

Marco Solarte*, Julián Andrés Fernández**, Lorena Matta Cortes***

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 51 años de edad, natural y procedente de Popayán, Colombia, de ocupación ama de casa, quien ingresó el 8 de febrero de 2001 al Hospital San José con cuadro clínico de aproximadamente 15 días de evolución de epigastralgia, sensación de pesantez abdominal no asociada a vómito y edema de miembros inferiores. 8 horas antes del ingreso presentó disnea progresiva hasta ortopnea y disnea paroxística nocturna, náuseas, sensación de mareo, tos con expectoración mucosa no purulenta y negó dolor precordial, palpitaciones, hemoptisis o fiebre con el cuadro clínico descrito.

Antecedentes Personales: hipertensión arterial desde los 32 años de edad, por lo que ha recibido manejo con diferentes medicamentos antihipertensivos en forma irregular; recibió losartán hasta unos días antes de la hospitalización.

Ocho meses antes es hospitalizada por cuadro clínico de edema agudo de pulmón que cede al tratamiento convencional. Se dio de alta hospitalaria al segundo día de ingreso con manejo médico y orden de ecocardiograma.

En la revisión por sistemas se documentó disnea de esfuerzos desde un año previo y edema de miembros inferiores desde siete meses antes del ingreso. Negaba precordialgia y palpitaciones.

Al examen físico se encontró paciente en regular estado general, pálida, afebril, con ingurgitación yugular a 45 grados, ruidos cardiacos arrítmicos, déficit de pulso, soplo diastólico mitral grado II/IV, estertores en ambos campos pulmonares, hepatomegalia a 6 cm. del reborde costal derecho, edema grado II de miembros inferiores.

Los paraclínicos mostraron anemia microcítica, hipocrómica con hemoglobina de 10,7 gr./dl, leucograma, plaquetas y creatinina normales. El electrocardiograma reportó ritmo de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida.

Ecocardiograma: Aurícula izquierda ligeramente dilatada, con presencia de un gran mixoma adherido al septum ínterauricular, con efecto de válvula produciendo estenosis mitral severa; otros hallazgos incluyen dilatación anormal del ventrículo derecho con hipocinesia global, apertura valvular mitral disminuida por efecto del mixoma, frac-

* Residente de Medicina Interna I año.

** Residente de Medicina Interna II año.

*** Médico internista, Docente del Departamento de Medicina Interna. Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca.

ción de acortamiento del 30%, fracción de eyección del 60%, insuficiencia tricúspide moderada con P.S.P. de 70-75 mmHg (HAP severa).

Se estabilizó hemodinamicamente en la U.C.I, donde fue tratada con amiodarona y nadroparina, revirtiendo a ritmo sinusal. Se remitió a una institución de cuarto nivel de complejidad de atención, donde se practicó con éxito la resección del mixoma. Posteriormente ingresó al programa de rehabilitación cardíaca.

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos primarios son muy poco frecuentes, con prevalencia en autopsias menor de 1:2000; tres cuartas partes de los tumores son benignos y la mitad de estos se originan en el endocardio, pero también se describen en epicardio y miocardio. El diagnóstico se hacía postmortem hasta 1951, año en el que con ayuda de la angiocardigrafía se pudo hacer el diagnóstico en vida de los tumores intracardiacos. Ya para 1955 se reportó la primera excisión de un mixoma de aurícula izquierda.

Los mixomas y rabiomiomas representan cerca de la mitad de todos los tumores cardíacos benignos y la mayoría del resto son fibroelastomas papilares y lipomas. Los rabiomiomas son los tumores más frecuentes en los niños, los mixomas son predominantes en adultos. Estos tumores son considerados como benignos pero causan la muerte por producir arritmias, efusión pericárdica con taponamiento cardíaco, obliteración de las cámaras cardíacas, obstrucción valvular, fenómenos embólicos, entre otros.

EPIDEMIOLOGÍA

Los mixomas constituyen cerca del 35% a 50% de todos los tumores primarios, siendo el tumor intracavitario más frecuente. Ocurren en todos los grupos de edad pero se presentan principalmente entre la tercera y la sexta década de vida; el paciente más joven identificado fue un mortinato y el más viejo una mujer de 95 años. Los mixomas son tres veces más comunes en mujeres (70%) y son frecuentemente fatales si no son reconocidos y removidos quirúrgicamente. Este tumor ocurre esporádicamente en un 93%, pero han sido identificados mixomas familiares y se han agrupado en el llamado complejo mixoma cardíaco por su asociación con diferentes patologías como lentiginosis cutánea, fibroadenoma mixoide de mama, adenoma pituita-

rio, displasia micronodular adrenocortical con síndrome de cushing y tumor testicular y se denominan frecuentemente síndrome de LAMB (lentiginosis, mixoma atrial y nevus azul) o síndrome de NAME (Nevus, mixoma atrial, neurofibroma mixoide y efélides). El diagnóstico de los mixomas familiares se hace a edad más temprana que en aquellos casos de presentación esporádica.

LOCALIZACIÓN

Cerca de 75% de los mixomas ocurren en la aurícula izquierda y el 15% a 20% en la aurícula derecha; solamente un 3% a 4% se localizan a nivel ventricular. Son usualmente solitarios y enteramente intracavitarios. Muchos de los mixomas se originan en un pedículo del borde del septo interauricular cerca de la fosa oval, pero pueden originarse en la pared posterior o anterior de la aurícula. Los tumores múltiples y de localizaciones atípicas son más frecuentes en mixoma familiar.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

Los mixomas son neoplasias de origen endocárdico, originadas en las células mesenquimales multipotenciales; la tasa de crecimiento es desconocida, pero son de crecimiento rápido. Macroscópicamente varían en sus dimensiones desde 0.4 a 8 cm, son generalmente polipoides, pedunculados, redondos u ovals con superficie lisa y lobulada, color blanco, amarillento o grisáceo. La superficie usualmente esta cubierta de trombos.

Histológicamente las células del mixoma son similares a las endoteliales, alargadas, fusiformes, con núcleos redondos u ovalados y nucleolos prominentes. Las células y los vasos están incluidos en una matriz amorfa rica en mucopolisacárido ácido. La superficie tumoral por lo general esta endotelializada.

En cerca de 10% de los casos se han identificado calcificaciones con focos ocasionales de hueso metaplásico, así como elementos parecidos a glándulas.

HALLAZGOS CLÍNICOS

Las características clínicas del mixoma están determinadas por su localización, tamaño y movilidad. Se observan tres síndromes fundamentales:

Fenómenos embólicos: ocurren en cerca del 30% a 40% de los casos. Fragmentos tumorales (sobre todo de mixomas gelatinosos) o material trombótico pueden producir embolias desde los tumores localizados en el corazón derecho (son infrecuentes) o izquierdo hasta los pulmones o la periferia, respectivamente. En la mayoría de los casos, las arterias cerebrales, incluyendo las arterias de la retina, están comprometidas pudiéndose presentar pérdida transitoria o permanente de la visión. También pueden ocurrir oclusiones de arterias periféricas y embolización dentro de arterias viscerales, renales o las coronarias. Dentro del diagnóstico diferencial de embolismo periférico debe incluirse al mixoma. El diagnóstico puede establecerse al resear quirúrgicamente un embolo y someterlo al estudio histológico.

Obstrucción intracardiaca: Los signos de obstrucción al llenado del ventrículo derecho o izquierdo dependen del tamaño y movilidad del tumor y usualmente son disnea, edema pulmonar recurrente y falla ventricular derecha simulando un cuadro de estenosis mitral o tricuspídea. La obstrucción valvular puede variar con la posición del cuerpo. Los mixomas auriculares izquierdos pueden producir congestión pulmonar y producir signos de estenosis mitral incluyendo el retumbo característico, el chasquido de apertura y la acentuación del S1 cardiaco.

La movilidad del tumor hacia delante o atrás y entre la aurícula y el ventrículo pueden afectar también el cierre valvular o dañar el aparato valvular aurículo-ventricular con ruptura de las cuerdas tendinosas llevando a insuficiencia mitral o tricuspídea. La insuficiencia mitral o tricuspídea aislada es rara. El mixoma de la aurícula derecha puede simular una pericarditis constrictiva por producir estenosis funcional de la válvula tricuspídea con aumento de la presión en la aurícula derecha.

Manifestaciones generales o constitucionales: Se pueden presentar fatiga, fiebre, rash eritematoso, artralgias, mialgia, pérdida de peso y anormalidades de laboratorio tales como anemia, leucocitosis, aumento de la velocidad de sedimentación globular, aumento de los niveles de proteína C reactiva y globulinas (hiperglobulinemia), probablemente por embolia tumoral o ruptura de sus productos. La anemia es usualmente normocrómica o hipocrómica, pero también puede presentarse anemia hemolítica por destrucción mecánica por el tumor; también se ha reportado policitemia. Se han relacionado todos estos efectos por la liberación de interleucina 6. Todos los síntomas sistémicos desaparecen al remover el tumor.

TEST DIAGNÓSTICOS

Los hallazgos electrocardiográficos son inespecíficos. El ritmo generalmente es sinusal a diferencia de la enfermedad valvular mitral donde la fibrilación auricular es común. El monitoreo electrocardiográfico por tiempo prolongado puede evidenciar arritmias supraventriculares en los tumores originados en las aurículas y arritmias ventriculares en los tumores ventriculares.

Los rayos x pueden mostrar crecimiento de la aurícula izquierda además de signos de hipertensión pulmonar y congestión. Puede encontrarse calcificaciones que hacen evidente al tumor en los estudios radiográficos.

La ecocardiografía es una herramienta no invasiva para el estudio de pacientes con sospecha de mixoma auricular, pudiéndose determinar de manera más o menos precisa medidas, forma, grado de movilidad del tumor, compromiso valvular, entre otras características. La ecocardiografía transesofágica es de gran ayuda en determinar el sitio de inserción y características morfológicas del mixoma auricular y ventricular; además puede ser usado para detectar pequeñas vegetaciones y tumores (de 1 a 3 mm de diámetro); pueden ser fácilmente identificadas lesiones quísticas, calcificaciones, focos de necrosis y hemorragias en los mixomas.

La resonancia nuclear magnética y la tomografía axial computarizada tienen la ventaja de proporcionar vistas secuenciales de la estructura cardiaca, mediastinal, pulmonar y torácica sin la superposición en cualquier plano de estructuras.

La angiografía es usada en casos raros, visualizándose como un defecto de llenado; sin embargo, el estudio aumenta el riesgo de embolización de trombos adheridos o fragmentos del tumor y por ello su uso ha disminuido, aunado a la disponibilidad de otras herramientas diagnósticas. La angiografía coronaria es un componente indispensable de la evaluación preoperatoria de pacientes mayores de 40 años, pudiendo mostrar qué vasos del tumor son suplidos desde ramas de las coronarias izquierda o derecha, así como dilataciones aneurismáticas o estrechamiento de las ramas distales de las coronarias, debidas a émbolos tumorales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En el caso de masas intracardiacas, el diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores primarios tanto benignos como malignos, tumores metastásicos y trombos.

Los tumores metastásicos son 20 a 40 veces más frecuentes que los tumores primarios. Los tumores metastásicos resultan de invasión por vía linfática, hematológica o por extensión directa, ubicándose principalmente en el pericardio, menos frecuentemente en el miocardio y muy raramente en el endocardio. Generalmente estos tumores metastásicos y malignos primarios (angiosarcoma o rhabdomyosarcoma) puede acompañarse de síntomas sistémicos como pérdida de peso, fiebre, anemia, leucocitosis o elevación de la velocidad de sedimentación globular.

Las vegetaciones valvulares son también un punto importante en el diagnóstico diferencial de los tumores auriculares.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, que usualmente es curativa, y debe ser realizada lo más pronto posible después de hecho el diagnóstico debido a las potenciales complicaciones embólicas o de muerte súbita. Muchos de los casos de mixomas son fácilmente resecables debido a que son pediculados. Con la resección se puede presentar un marcado adelgazamiento del septo interatrial, llevando a marcado defecto septal, necesitando sutura directa o el uso de parches de dacron o de pericardio.

Se debe evitar la fragmentación intraoperatoria del tumor al igual que las embolizaciones. Es necesario revisar las válvulas para establecer su compromiso y definir el manejo más adecuado para ello.

En muchas series de casos la tasa de mortalidad de la intervención quirúrgica para la resección del mixoma estuvo entre 0% y 3%. Se han presentado arritmias supraventriculares

después de la remoción quirúrgica del tumor, pero la necesidad de colocación de marcapasos permanentes por alteración de la conducción aurículo-ventricular es muy rara.

Se pueden presentar recurrencias de mixomas más relacionadas con remanentes de tumor no resecado o cuando se presentan mixomas multifocales, especialmente en mixomas familiares. La tasa de recurrencia está entre 12% y 22% para los mixomas familiares y para el complejo de mixoma, y de solo 1% a 3% para los tumores esporádicos. Por ello están indicados los seguimientos cada 6 meses con ecocardiografía en todos los casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Reynen k.** Cardiac Mixoma. *N. Engl. J. Med.* 1995; 333:1610-1615.
2. **Colucci W, Braunwald E.** Primary tumors of the heart, in *Heart Disease*, 5th ed, E Braunwald (ed). Philadelphia. Saunders. 1997; p 394.
3. **Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA Jr, et al:** Neoplastic heart disease. In Schlant RC, Alexander RW, O'Rourke RA, et al (eds): *The Heart*, 8th ed. New York, McGraw-Hill, 1994, p 2.007-2.029.
4. **Wenger N.** Cardiac Tumors Hurst W, Longue B, Schlant R, Wenger N, *The Heart*. 3th ed, Atlanta. McGRAW-HILL. 1974.1416-1.418.
5. **Berkow R, Fletcher A,** El Manual Merck, Novena edición, Barcelona, Doyma Libros, S.A; 1994. P626-627.
6. **Cotran RS, Kumar V, Robbins SL:** Robbins. Bases patológicas de la enfermedad, 5^a edición. Philadelphia. WA. Saunders 1999 P 569.
7. **JACC.** Vol 29 N4. Marc 15. 1997. ACC/AHA Guidelines for the clinical application of echocardiography. p.862-79.
8. www.ha.org.hk/tmh/medicine/tumour-heart.html. tumours of the heart.

Correspondencia:

Lorena Matta Cortes. Departamento de Medicina Interna.
Hospital Universitario San José. Carrera 6 No. 9N-02.
email: lorenamatta@latinmail.com