

Mixoma auricular izquierdo recidivante

Francisco L Moreno Martínez,* Álvaro Lagomasino Hidalgo,** Roger Mirabal Rodríguez,**
Félix H López Bermúdez,** Omaida J López Bernal***

Resumen

Los tumores cardíacos primarios son muy raros. Los mixoma son los más frecuentes. Un 75% se localiza en la aurícula izquierda, un 20% en la derecha y el resto en los ventrículos; muy rara vez en las válvulas auriculoventriculares. La recidiva de este tumor es aún mucho más rara, pues aparece entre 1-5% de los pacientes operados. En este trabajo transmitimos la experiencia de una paciente, que después de 8 años de intervenida quirúrgicamente debido a un mixoma auricular izquierdo comienza con manifestaciones de insuficiencia cardíaca ligera. Se realiza ecocardiograma transtorácico y se constata recidiva del tumor por lo que es sometida a una segunda intervención, de la cual se recupera sin complicaciones.

Summary

RECIDIVANT LEFT ATRIAL MIXOMA

Primary cardiac tumors are rare. Mixomas are the most common among them; 75% are located in the left atrium, 20% in the right atrium, and the rest in the ventricles. The seldom appear in atrio-ventricular valves. Recidivant mixoma are also rare, appearing in 1-5% of all patients that have undergone surgical treatment of a mixoma. In this paper we present our experience with a female patient, who 8 years after having been operated of a left atrial mixoma, began with symptoms of mild heart failure. Transthoracic echocardiography revealed recurrence of the tumor, and was therefore subjected to a second open-heart surgery from which she recovered without complications.
(Arch Cardiol Mex 2003; 73:280-283).

Palabras clave: Tumor. Mixoma recidivante. Cirugía.

Key words: Tumor. Recidivant mixoma. Surgery.

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son muy raros en la práctica médica, presentan una incidencia estimada entre 0.0017 y 0.23%; de éstos los mixomas son los más frecuentes.¹⁻³ El 75% se localiza en la aurícula izquierda, un 20% en la derecha (proporción aproximada de 4:1 entre la aurícula izquierda y la derecha) y el resto en los ventrículos; muy rara vez en las válvulas auriculoventriculares (menos de 1%); ex-

cepcionalmente se pueden encontrar de forma biatrial o múltiple.⁴⁻⁷

A pesar de que estos tumores son raros, desde que en 1952 Goldberg et al⁸ comunicaron el primer caso de mixoma diagnosticado en vida, existen numerosas series acerca de los mismos. El cirujano sueco Clarence Crafford realizó con éxito la primera cirugía con circulación extracorpórea para la extirpación de un mixoma de aurícula izquierda y Gerbode y colaboradores

* Especialista de I Grado en Cardiología Intensivista.

** Especialista de I Grado en Cirugía Cardiovascular.

*** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

Cardiocentro Santa Clara.

Correspondencia: Dr. Francisco L. Moreno. Servicio de Cardiología, Gaveta Postal 313, Morón 2, CP 67220. Ciego de Ávila, Cuba.
E-mail: moreno@cardiovc.vcl.sld.cu

Recibido: 6 de febrero de 2003

Aceptado: 14 de julio de 2003

advirtieron, en 1967, acerca de la recidiva de los mixomas, incluso en aquellos pacientes en los que se realizaba una amplia extirpación quirúrgica y eran considerados como “curados”.⁷

La ecocardiografía constituye el método diagnóstico no invasivo más útil y la extirpación quirúrgica es la única conducta terapéutica capaz de conseguir la curación; no obstante, en raras ocasiones, esta neoplasia puede recidivar en meses o años después.^{2,4,7}

Caso clínico

Se trata de una anciana de 75 años de edad con antecedentes de haber sido intervenida quirúrgicamente 8 años antes debido a un mixoma auricular izquierdo. En aquel momento, según aparece en el expediente médico, se practicó atriotomía derecha y apertura del septum interauricular con resección del tumor, que era pediculado y tenía su base a nivel de la fosa oval; el cierre del defecto se hizo con sutura porque el mixoma tenía un pedículo estrecho. Se buscó otro asiento tumoral y no se encontró.

Después de 2 años de seguimiento postquirúrgico, la paciente, abandonó la consulta por sentirse bien y acudió nuevamente, 6 meses después, refiriendo disnea de esfuerzo, edema en miembros inferiores y astenia. Al examen físico encontramos escasos estertores crepitantes bibasales y ligero edema que ascendía hasta el tercio inferior de ambas piernas. La auscultación cardiovascular reveló un soplo basal II/VI, audible también en el ápex, compatible con esclerosis del aparato valvular aórtico. El electrocardiograma fue normal. Indicamos exámenes humorales y radiológicos y encontramos los primeros normales, la radiografía de tórax postero-anterior no mostraba cardiomegalia, pero existía ligero edema intersticial hacia las bases y el ecocardiograma transtorácico reveló la presencia de una masa sésil de 25 x 32 mm adosada a la cara izquierda del septum interauricular que ocupaba alrededor del 60% de la cavidad auricular izquierda (*Figs. 1, 2, y 3*).

A pesar de nuestras orientaciones, la paciente declinó la posibilidad quirúrgica en aquel momento y ahora regresa decidida a someterse a dicho proceder terapéutico porque la disnea ha empeorado; sin embargo su cuadro radiológico se mantenía invariable.

Se realizó exéresis del tumor con septectomía auricular colocando parche de pericardio, pues el tumor infiltraba prácticamente todo el septum. La paciente evolucionó favorablemente y fue egresada a los 10 días de la cirugía.

Discusión

Los tumores cardíacos primarios son menos frecuentes que los secundarios. De los primarios los más frecuentes son los benignos y de ellos el mixoma seguido por el lipoma, rabdomioma, fibroelastoma, angiosarcoma y otras variedades más raras.^{3,9} Los mixomas constituyen la causa más frecuente de tumores primarios del corazón y la mayoría de ellos se localizan en la aurícula izquierda.^{3,7,9,10} De ahí que pudiéramos afirmar entonces que el mixoma auricular izquierdo es el tumor cardíaco primario más frecuente. En nuestro hospital se han atendido 9 pacientes con este tipo de tumor en los últimos 10 años.

Sus síntomas y signos son variados e inespecíficos en dependencia de su comportamiento, pues pueden ser asintomáticos o producir efectos sistémicos, locales y fenómenos embólicos; de ahí que sean denominados los “grandes simuladores” de la semiología cardiovascular.⁷ Varios autores coinciden^{2,3,6,7} en que las manifestaciones clínicas de los mixomas son muy variables; sin embargo, habitualmente pueden agruparse en: 1. síntomas cardíacos (básicamente por obstrucción del área aurículo-ventricular), 2. síntomas generales (fatiga, fiebre, mialgias, pérdida de peso, fenómeno de Raynaud, lesiones cutáneas) y 3. síntomas embólicos.^{2,3,7}

Aunque las manifestaciones cardíacas y generales son las más frecuentes (más del 60%), la embolia sistémica puede encontrarse de un 25-50% de los pacientes con mixomas del lado izquierdo y más de la mitad de los émbolos van hacia el sistema nervioso central incluyendo la retina y el resto hacia arterias de los miembros inferiores, arterias coronarias y renales. En aproximadamente un 30% de los casos con mixoma, los eventos neurológicos anteceden a la aparición de las demás manifestaciones.^{2,5,6}

Pueden aparecer en cualquier etapa de la vida, pero usualmente se diagnostican entre la quinta y la séptima década, presentan predilección por el sexo femenino (proporción aproximada 4:1) y excepto en casos familiares ocasionales el mixoma aparece esporádicamente.^{1,3} La aparición de disnea, tos, hemoptisis y síncope a menudo son paroxísticas y relacionadas con las posiciones del cuerpo (cuando el tumor es pediculado), incluso pueden producir muerte súbita. Los signos incluyen estertores húmedos hacia las bases pulmonares, primer ruido aumentado o alterado por la incursión ocasional del tumor y el clásico sonido diastólico precoz de-

bido a la caída del tumor. La obstrucción de la válvula mitral produce un soplo diastólico romboidal como se oye en la estenosis mitral y la interferencia en el cierre valvular produce un soplo holosistólico de regurgitación mitral. En cambio, cuando el tumor no tiene movilidad por no ser pediculado o tener un pedículo muy ancho necesita alcanzar un gran tamaño para, mediante su efecto de masa, poder producir, como en este caso, síntomas debido a la interferencia del llenado auricular izquierdo y en consecuencia del ventrículo izquierdo. Y para



Fig. 1. Mixoma auricular izquierdo recidivante. Obsérvese la toma del septum interauricular y la cercanía al aparato valvular mitral. Imagen subcostal.

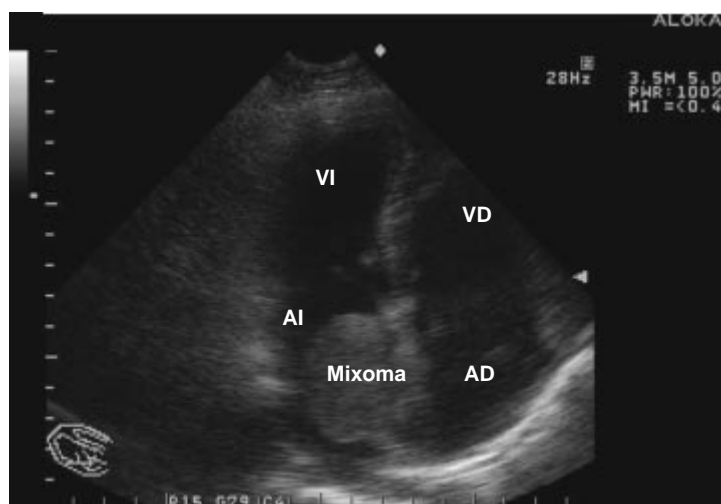


Fig. 2. Mixoma auricular izquierdo recidivante. Imagen apical de 4 cámaras. (A aurícula, V ventrículo, I izquierdo, D derecho).

que tenga traducción auscultatoria debe crecer lo suficiente en su base para tomar la válvula, o en su extremo libre para comportarse como un tumor pediculado.

Los síntomas generales experimentados por esta paciente pudieran deberse a la producción de interleucina-6 que es una citocina mediadora de la reacción de fase aguda de la respuesta inflamatoria general, pudiendo aparecer hasta fiebre.^{2,4,7}

Con la aparición del ecocardiograma se ha logrado diagnosticar esta enfermedad, que antes casi siempre se evidenciaba *post mortem*, y con el desarrollo de esta técnica apareció el ecocardiograma transesofágico con el cual se aumentan la sensibilidad y la especificidad del estudio.^{1,2,7} No obstante, debido a su inocuidad, el ecocardiograma transtorácico continúa siendo la primera prueba diagnóstica para los pacientes con sospecha de mixoma auricular.

Casi siempre hay un solo tumor y rara vez varios, frecuentemente son pediculados y adosados al septum interauricular, siendo la región de la fosa oval su localización predilecta.^{2,5,6} El mixoma cardíaco es una neoplasia de histogénesis incierta. El examen macroscópico demuestra un tumor gelatinoso y friable, pero puede ser duro, con áreas de hemorragia, trombosis y/o calcificación. El diagnóstico histológico se basa en el hallazgo de células poligonales (estrelladas o globulosas), células endoteliales y fibras musculares lisas en una matriz abundante de ácido mucopolisacárido y cubierto superficialmente por endotelio. Además son características ciertas estructuras parecidas a glándulas o a vasos malformados. Las células del mixoma cardíaco son histológica e histogenéticamente diferentes a las células fusiformes de los mixomas de partes blandas.⁷

La evaluación histológica convencional no es útil para diferenciar entre mixomas esporádicos y recurrentes. El análisis del patrón de ploidía del ADN celular pudiera mostrar utilidad para predecir el riesgo de recidiva. Las mutaciones de los oncogenes **ras** parecen ocupar un lugar en la patogenia de estos tumores, la inestabilidad microsatelital (indicador de la incidencia elevada de mutaciones) es un posible mecanismo patogénico en el desarrollo de los mixomas.^{7,10}

La recurrencia se considera rara y oscila entre el 1-5% en las diferentes series.⁷ Las posibles causas de esta recurrencia son resección incompleta del mixoma, proliferación de un segundo foco tumoral o el implante intracardíaco del tumor original.

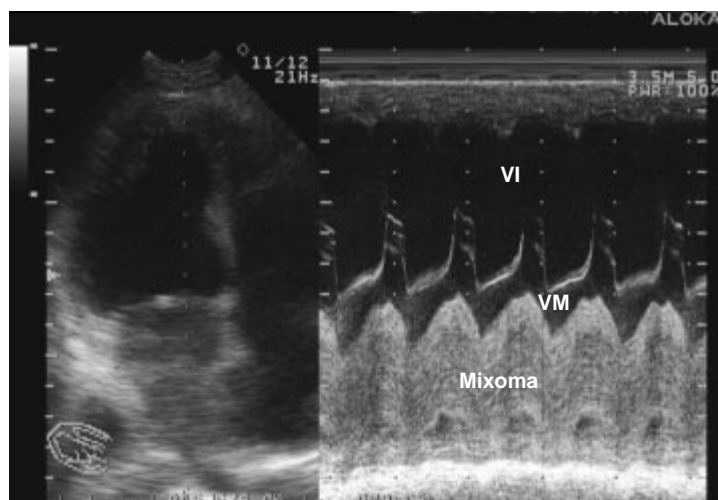


Fig. 3. Vista apical en modo M donde se observa la gran densidad de ecos a nivel de la aurícula izquierda y la proximidad del tumor a la válvula. (VI ventrículo izquierdo, VM válvula mitral).

Conclusiones

La única conducta terapéutica que ha demostrado curación es la quirúrgica. Una vez

diagnosticado debe ser extirpado y en los pacientes con antecedentes de embolia, episodios sincopales o evidencia ecocardiográfica de “tumor de riesgo” (multilobulares, muy grandes, pedículo muy estrecho y protrusión constante al ventrículo izquierdo) debe practicarse la cirugía lo antes posible, pues la demora puede llevar a la muerte.^{2,3,9} En los casos de los mixomas auriculares se crea una verdadera comunicación interauricular que luego se cierra preferentemente con parche de pericardio o sutura en dependencia de su tamaño. Cuando no se permite una resección amplia, habitualmente se realiza fotocoagulación con láser en un área de 1 centímetro alrededor del pedúnculo. Estos procedimientos tienen como objetivo eliminar grupos celulares tumorales residuales capaces de generar una nueva proliferación.⁷

El mixoma auricular izquierdo recidivante es una entidad rara, pero real. Este es uno de esos raros casos.

Referencias

1. REYNEN K: *Cardiac mixomas*. N Engl J Med 1995; 333: 1610-7.
2. REMES-TROCHE JM, ZÚÑIGA J, REBOLLAR V, HERNÁNDEZ P, NARVÁEZ R, TÉLLEZ-ZENTENO JF, ET AL: *Mixoma de la válvula mitral con embolización a circulación posterior. Descripción de un caso y revisión de la literatura*. Rev Neurol 2001; 33(8): 729-31.
3. CHAKFE N, KRETS JG, VALENTIN P, GENY B, PETIT H, POPESCU S, ET AL: *Clinical presentation and treatment options for mitral valve myxoma*. Ann Thorac Surg 1997; 64: 872-7.
4. SCHOEN FJ: El corazón. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T, Eds: *Patología estructural y funcional*. 6ta Ed. Madrid. McGraw-Hill-Interamericana, 2000: 571-629.
5. ROCHA AS, FERREIRA ME, DUTRA PR, ROCHA NN, TINOCO SM, NASCIMENTO C, ET AL: *Myxoma of the mitral valve*. Arq Bras Cardiol 1999; 72: 621-6.
6. OZER N, AKSOYEK S, AYTEMIR K, GUVENER M, BOKE E, KES S: *Myxoma on anterior mitral leaflet presenting with symptoms of cerebellar artery infarction*. J Am Soc Echocardiogr 2000; 13: 626-8.
7. GABE ED, RODRÍGUEZ C, VIGLIANO C, SAN MARTINO J, WISNER JN, GONZÁLEZ P, ET AL: *Mixomas cardíacos: correlación anatomoclínica*. Rev Esp Cardiol 2002; 55(5): 505-13.
8. GOLDBERG H, GLENN F, DOTTER F, STEINBERG I: *Myxoma of left atrium. Diagnosis made during life, operative and post-mortem findings*. Circulation 1952; 6: 762-7.
9. JIMÉNEZ-NAVARRO MF, GAVILÁN JC, MELERO JM, RODRÍGUEZ BAILÓN I, BERMÚDEZ F, PORRAS C, ET AL: *Mixoma de gran tamaño en la aurícula derecha*. Rev Esp Cardiol 2001; 54(3): 399-401.
10. SOURVINOS G, PARISSIS J, SOTSIU F, ARVANITIS DL, SPANDIDOS DA: *Detection of microsatellite instability in sporadic cardiac myxomas*. Cardiovasc Res 1999; 42: 728-33.