

Mixoma atrial: más que una neoplasia benigna

Atrial myxoma: more than a benign neoplasm

HERNÁN DARÍO AGUIRRE¹, ANDRÉS FELIPE POSADA-LÓPEZ², LAURA CAMILA FAJARDO³,
DIANA MARCELA CASTRILLON-VELILLA⁴

Forma de citar: Aguirre HD, Posada-López AF, Fajardo LC, Castrillón-Velilla DM. Mixoma atrial: más que una neoplasia benigna. Rev CES Med 2015;29(2): 305-312

RESUMEN

Los tumores cardíacos son parte del diagnóstico diferencial en el estudio de las masas intracardíacas, junto con vegetaciones, trombos, calcificaciones valvulares, entre otros. Su localización, tamaño y movilidad pueden dar lugar a importantes implicaciones funcionales y anatómicas que determinan la presentación clínica. Describimos el caso de una mujer de 51 años de edad, quien se presentó con cuadro sugestivo de un síndrome coronario agudo, pero gracias a los hallazgos ecocardiográficos se le diagnosticó un tromboembolismo pulmonar originado por un mixoma en la aurícula derecha con posterior verificación histopatológica..

PALABRAS CLAVES

Mixoma atrial

Embolismo pulmonar

¹ Médico internista, Clínica universitaria Bolivariana, Hospital General de Medellín

² Médico Internista, Hospital Sanvicente Fundación Centros especializados

³ Estudiante de Medicina Universidad de la Sabana, Bogotá D.C. Colombia.

⁴ Residente de Neurología, Universidad de Antioquia

Recibido en: enero 29 de 2015. **Revisado en:** agosto 7 de 2015. **Aceptado en:** agosto 19 de 2015



Ecocardiografía
Angiotomografía

ABSTRACT

Cardiac tumors are part of the differential diagnosis in the study of intra-cardiac masses along with vegetations, thrombi, valvular calcifications among others. Their localization, size and mobility can lead to major anatomical and functional implications determining the clinical presentation. We describe the case of a 51 year-old female, who presented with complains suggestive of an acute coronary syndrome, in which an echocardiographic showed it a pulmonary embolism caused by a right atrial myxoma with histopathological verification was made.

KEY WORDS

Atrial myxoma
Pulmonary embolism
Echocardiography
Computed angiotomography

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias cardíacas primarias son raras, con una frecuencia que varía entre 0,001 % y 0,25 %, de acuerdo con la población analizada (1). Los mixomas son el tipo de tumor benigno más diagnosticado en el corazón (2,3). La mayoría de estos tumores son solitarios y se ubican en la aurícula izquierda en el 75 % de los casos, específicamente en la fosa oval (3). Alrededor del 15 % se encuentran dentro de la aurícula derecha y entre el 3 a 4 % se originan dentro del ventrículo derecho o izquierdo, respectivamente (4,5).

Pueden ocurrir a cualquier edad, siendo más frecuente entre la tercera y la sexta década, con

una edad promedio de cincuenta años en el momento del diagnóstico. Existe predominio en el sexo femenino, con una relación hombre-mujer de 1: 2,5 (6,7).

Las características clínicas de los mixomas son determinadas en gran parte por su ubicación, tamaño y movilidad (1). La tríada clásica de las manifestaciones descritas en pacientes con mixoma incluye obstrucción auricular, ventricular o del tracto de salida, síntomas constitucionales y embolia sistémica (3). Si el tumor es lo suficientemente grande y fácilmente deformable, puede causar una obstrucción completa de la válvula tricúspide o mitral causando síncope y muerte súbita (8).

Se describe el caso una paciente con diagnóstico mixoma aurícula derecha tras una presentación clínica atípica.

CASO CLÍNICO

Se trataba de una mujer de 51 años sin antecedentes médicos, y quien ingresó al servicio de urgencias después de presentar un episodio de dolor torácico y síncope, precedido por una historia de dos días de dolor torácico atípico de intensidad moderada, con disnea de grandes esfuerzos y sin irradiación o mejoría independientemente de la posición.

La exploración física evidenció un soplo diastólico tricúspide clasificado como III/VI, sin otras anomalías o compromiso hemodinámico. El estudio inicial informó de una troponina positiva (0,12 pg/dl). El electrocardiograma evidenció cambios dinámicos del segmento ST en las derivaciones inferiores, sin signos de sobrecarga de cavidades derechas, por lo que se inició de inmediato el tratamiento para síndrome coronario agudo y se trasladó a unidad de cuidado intensivo coronario.

La paciente fue llevada a una angiografía en donde la evaluación de las arterias coronarias epicárdicas

no mostró alteraciones. Debido a este hallazgo se le realizó un ecocardiograma transtorácico (TT) que mostró una lesión lobulada dentro de una aurícula derecha, que sobresalía a través de la

válvula tricúspide; además, se apreció disfunción moderada del ventrículo derecho e hipertensión pulmonar severa con una presión sistólica de la arteria pulmonar de 70 mm Hg (figuras 1,2).

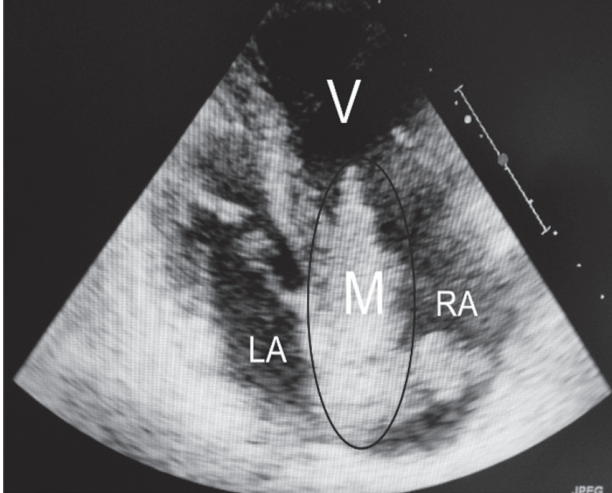


Figura 1. Ecocardiograma TT. Se aprecia gran masa en aurícula derecha que protruye masa por válvula tricúspide en diástole.

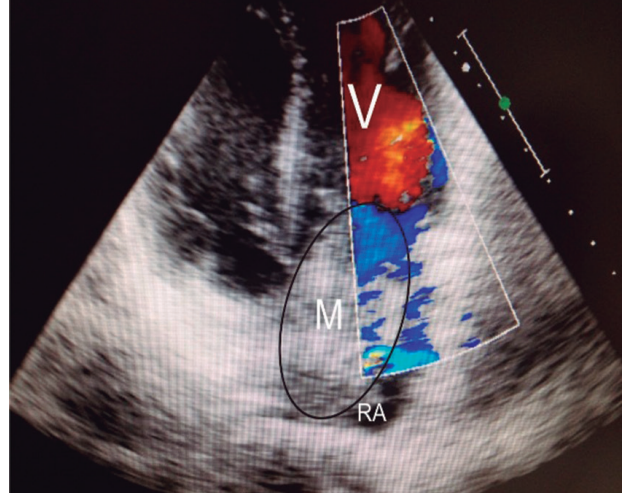


Figura 2. Ecocardiograma TT. Obstrucción dinámica del flujo diastólico al ventrículo derecho (VD) por presencia de masa auricular derecha.

Se realizó entonces angiotomografía computarizada torácica que evidenció embolia pulmonar

que comprometía la parte inferior de la arteria interlobar derecha (figuras 3, 4).

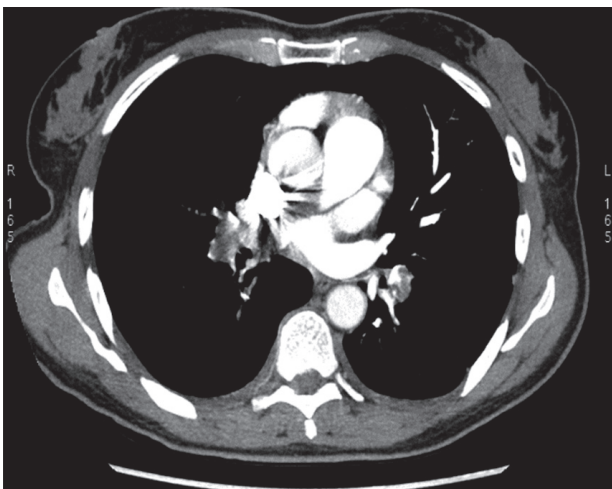


Figura 3. Angiotac pulmonar. Corte axial. Trombo en arteria pulmonar derecha que reduce paso del contraste y trombo en la arteria pulmonar lobar inferior izquierda ocluyendo aproximadamente el 60 % de la luz.

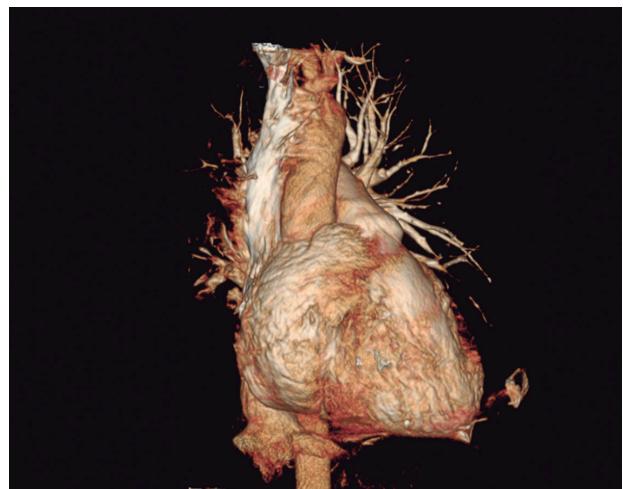


Figura 4. Reconstrucción 3D evidencia asimetría en la vascularización pulmonar por no llenamiento con medio de contraste de ramas arteriales distales en hemitórax derecho.

La paciente fue evaluada por el departamento de cirugía cardiovascular en donde sospechan que el origen de la embolia pulmonar sean las lesiones observadas en la aurícula derecha, por lo que realizan resección de la masa y endarterectomía de la arteria pulmonar derecha. Posteriormente, la paciente fue trasladada a unidad de cuidado intensivo cardiovascular, la evolución durante el postoperatorio fue satisfactoria y se da de egreso anticoagulada y se cita a control ambulatorio.

De la histopatología realizada de las estructuras reseçadas, tanto de la arteria pulmonar como en la aurícula derecha, se informó la presencia de células poligonales incrustadas en una matriz rica en mucopolisacáridos, todas características de las neoplasias de tipo mixoma

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos son parte del diagnóstico diferencial en el estudio de una masa intracardíaca junto con vegetaciones, trombos, calcificaciones valvulares y la anomalía de Ebstein (9). Los trombos y los tumores son las etiologías más frecuentes (10). Los tumores metastásicos son 20 a 40 veces más frecuentes que los tumores primarios (11).

Los tumores primarios originados en el corazón tienen una apariencia histológica benigna en el 75 % de los casos, mientras que el resto presentan algún grado de malignidad. La mayoría de estos últimos son los sarcomas, siendo el angiosarcoma el tipo más frecuente (12).

Alrededor de la mitad de los tumores cardíacos benignos son mixomas primarios y el resto se distribuyen entre los lipomas, fibroelastomas papilares y rabiomiomas (13). Los mixomas están generalmente incrustados en el septo interauricular y generalmente tienen una presentación única dentro de la aurícula, a diferencia de lo que se describe en los tumores malignos, que

a menudo son metastásicos, inmóviles y se originan desde fuera de la aurícula derecha emergiendo de la vena cava inferior (14).

No es raro que los mixomas sean detectados como hallazgos incidentales ya que pueden pasar desapercibidos clínicamente, puesto que menos del 30 % de los casos presentan síntomas y cuando lo hacen generan predominantemente manifestaciones sistémicas como fatiga, fiebre, pérdida de peso, mialgias y artralgias (4,9).

Otros síntomas que pueden presentarse son tos, fenómeno de Raynaud y dedos en palillo de tambor. Estos tumores también son conocidos por su capacidad para imitar la semiología de otras enfermedades sistémicas como síndromes polimialgicos y vasculitis(15).

Debido a su ubicación en el lado izquierdo pueden simular diferentes entidades como enfermedad de la válvula mitral o síntomas derivados de la obstrucción al flujo ventricular izquierdo o incluso eventos embólicos sistémicos, que ocurren por la liberación de células tumorales que viajan a través del torrente sanguíneo (16,17).

La embolia sistémica ocurre en aproximadamente 30 a 40 % de los pacientes con mixoma, y entre estas, la embolia cerebral, el compromiso de la arteria de la retina, arterias coronarias y renales, son a menudo los lechos más afectados (18,19).

Como se describió previamente, la presencia de un mixoma auricular derecho es poco común y sólo una quinta parte de los tumores aparecerá en esta ubicación. Por lo general son clínicamente asintomáticos hasta que el tumor crece y alcanza un tamaño mayor de 5 cm, causando complicaciones tales como taquiarritmias supraventriculares, obstrucción de la válvula tricúspide, insuficiencia cardíaca y en menos de 10 % de estos pacientes se presenta embolia pulmonar, como en el caso en mención (20-22).

La paciente descrita se presentó inicialmente con manifestaciones clínicas sugestivas de un síndrome coronario agudo con alteraciones dinámicas del segmento ST. Luego de excluir éste como causa de la afección de la paciente, fue necesario realizar mayores estudios paraclínicos para identificar la causa real de estas anomalías. Los cambios electrocardiográficos y el aumento de la troponina podrían ser explicados por la lesión miocárdica atribuida a la embolia pulmonar (23).

Entre las pruebas realizadas en la evaluación del paciente se solicitó una ecocardiografía transtorácica en busca de alteraciones de la contractilidad miocárdica global o segmentaria. Este método reveló la presencia de una masa dentro de la aurícula derecha y permitió observar las alteraciones hemodinámicas atribuibles a la obstrucción del tracto de salida de la aurícula derecha, además de hacer sospechar sobre una alteración conocida como "efecto de bola de demolición", siendo este último originado por el daño del aparato valvular, que se produce por el movimiento continuo del tumor entre la aurícula y el ventrículo (24).

La imagen ecocardiográfica del mixoma derecho muestra una masa de aspecto moteado, usualmente adherida al tabique interauricular que se mueve hacia el ventrículo derecho en diástole y se separa de la válvula tricúspide en sístole, rara vez se encuentra en la pared auricular posterior derecha.

Aunque la ecocardiografía transesofágica (TE) es la prueba diagnóstica de mayor rendimiento en la detección del sitio de inserción, las características morfológicas de este tumor, debe tenerse en cuenta que la ecocardiografía transtorácica permite en un porcentaje importante la visualización de trombos, masas y otros elementos dentro de las cámaras cardíacas, además de estimar el tamaño y la motilidad del corazón teniendo la ventaja de mayor disponibilidad en la mayoría los centros de atención médica (11). Ambos métodos de diagnóstico tienen un ren-

dimiento muy bueno, con una sensibilidad del 100 % y el 95 % para la ecocardiografía transesofágica y transtorácica, respectivamente (14,25).

Otras técnicas de diagnóstico por imagen como la tomografía contrastada o la resonancia magnética cardíaca son capaces de detectar tumores de 0,5 a 1 cm de diámetro, con la ventaja de proporcionar imágenes adicionales de las estructuras del mediastino, pulmonares y cardíacas, que en este caso fueron cruciales para el diagnóstico de embolismo pulmonar. Sin embargo, estas técnicas no discriminan adecuadamente la composición del tejido de la masa (26).

Una de las ventajas de la ecocardiografía en la evaluación de un paciente con sospecha de embolia pulmonar y una masa intracardiaca en cavidades derechas, es que tiene la capacidad de demostrar la sobrecarga de volumen, revelar los grados de dilatación de las cavidades del corazón y evaluar la función valvular (14,25). También permite una medida indirecta de la presión sistólica de la arteria pulmonar. Estos resultados son de especial valor diagnóstico en pacientes sin enfermedad cardiorrespiratoria previa, como el caso descrito (11).

En caso de que la ecocardiografía indique cualquier resultado anómalo, se justifica la iniciación de un tratamiento y cuando el caso está asociado a una sospecha concomitante de embolismo pulmonar es obligatorio para comenzar el tratamiento antes de realizar evaluaciones adicionales (27).

A pesar de las ventajas ya descritas que posee en estudio imaginológico de este tipo de lesiones, hay que señalar que para la clasificación definitiva de las masas intracardiacas, el estudio patológico después de la resección quirúrgica se considera el estándar de oro (16).

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica de la lesión y debe realizarse tan pronto como se establece el diagnóstico, debido

a la posibilidad de complicaciones embólicas y el alto riesgo de muerte súbita. La resección completa del tumor con un buen margen de seguridad es esencial para garantizar la curación y prevenir la recurrencia de la enfermedad. La mortalidad intraoperatoria varía de 0,5 a 3 %, lo que implica una alta tasa de supervivencia después de la cirugía (28,29).

La tasa de recidiva del tromboembolismo pulmonar después de la resección del tumor es de 0,4 a 5 % y se asocia, sobre todo, con la resección incompleta o la reaparición del tumor (28). Las arritmias supraventriculares pueden aparecer como consecuencia de la extirpación quirúrgica y algunos pacientes pueden requerir la implantación de un marcapasos auriculoventricular permanente (4).

CONCLUSIONES

La localización de los mixomas puede dar lugar a importantes consecuencias anatómicas y funcionales. Aunque la mayoría de los tumores se encuentran dentro de la aurícula izquierda, hay un pequeño pero no despreciable porcentaje de tumores situados en otros sitios, como por ejemplo en la aurícula derecha donde la manifestación principal, y de hecho atípica, es la embolia pulmonar secundaria como se describe en este caso.

Los estudios de diagnóstico por imágenes juegan un papel importante en la evaluación inicial y en el diagnóstico de los individuos con sospecha clínica de las lesiones intracardíacas, especialmente en aquellos con manifestaciones atípicas, siendo fundamental para la obtención de un adecuado resultado clínico. El uso de técnicas como la ecocardiografía y la angiotomografía, junto con el examen histopatológico de la masa, son esenciales para establecer un tratamiento adecuado y garantizar un pronóstico favorable en los pacientes presentan esta neoplasia cardíaca "benigna".

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tenemos ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Straus R, Merliss R. Primary tumor of the heart. Arch Pathol. 1945; 39:74-78
2. Heath D. Pathology of cardiac tumors. Am J Cardiol. 1968 Mar; 21(3):315-27.
3. Greenwood WF. Profile of atrial myxoma. Am J Cardiol. 1968 Mar; 21(3):367-75.
4. Reynen K. Cardiac myxomas. N Engl J Med. 1995 Dec 14; 333(24):1610-7
5. Vander Salm TJ. Unusual primary tumors of the heart. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2000; 12:89.
6. Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, Schaff HV. Embolic potential of cardiac tumors and outcome after resection: a case-control study. Stroke 2009; 40:156.
7. Yoon DH, Roberts W. Sex distribution in cardiac myxomas. Am J Cardiol. 2002 Sep 1; 90(5):563-5.
8. Mügge A, Daniel WG, Haverich A, Lichtlen PR. Diagnosis of noninfective cardiac mass lesions by two-dimensional echocardiography: comparison of the transthoracic and transesophageal approaches. Circulation. 1991 Jan; 83(1):70-8.
9. Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA Jr, Frazier OH. Neoplastic heart disease. In: Hurst JW, ed. The heart, arteries and veins. 7th ed. New York: McGraw-Hill, 1990: 1382-403.

10. Peters MN, Hall RJ, Cooley DA, Leachman RD, Garcia E. The clinical syndrome of atrial myxoma. *JAMA* 1974 Nov 4;230(5):695-701
11. Waxier EB, Kawai N, Kasparian H. Right atrial myxoma: Echocardiographic, phonocardiographic, and hemodynamic signs. *Am Heart J.* 1972 Feb;83(2):251-7
12. Steger CM, Hager T, Ruttmann E. Primary cardiac tumours: a single-center 41-year experience. *ISRN Cardiol.* 2012; 2012:906109. Epub 2012 Jun 27
13. Wold LE, Lie JT. Cardiac myxomas: a clinicopathologic profile. *Am J Pathol* 1980; Oct;101(1):219-40.
14. Ragland MM, Tak T. Detection of atypical right atrial myxoma by echocardiography. *Cardiol Rev.* 2006 Mar-Apr;14(2):99-100.
15. Diaz A, Di Salvo C, Lawrence D, Hayward M. Left atrial and right ventricular myxoma: an uncommon presentation of a rare tumour. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011 Apr;12(4):622-3
16. Frishman W, Factor S, Jordan A, Hellman C, Elkayam U, LeJemtel T et al. Right atrial myxoma: unusual clinical presentation and atypical glandular histology. *Circulation.* 1979 May;59(5):1070-5
17. Kuon E, Kreplin M, Weiss W, Dahm JB. The challenge presented by right atrial myxoma. *Herz* 2004; 29:702.
18. Silverman J, Olwin JS, Graettinger JS. Cardiac myxomas with systemic embolization: review of the literature and report of a case. *Circulation.* 1962 Jul;26:99-103.
19. Sybers HD, Boake WC. Coronary and retinal embolism from left atrial myxoma. *Arch Pathol.* 1971 Feb;91(2):179-82.
20. Sudhakar S, Robinson P, Loyo J, Hai H, Sewani A An unusual case of left ventricular myxoma. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2012 Jun;13(6):410-2
21. González A, Altieri PI, Márquez EU, Cox RA, Castillo M. Massive pulmonary embolism associated with a right ventricular myxoma. *Am J Med* 1980 Nov; 69(5):795-8.
22. Pitt A, Pitt B, Criley M. Myxoma of the left atrium: hemodynamic and phonocardiographic consequences of sudden tumor movement. *Circulation.* 1967 Sep;36(3):408-16
23. Newby LK, Jesse RL, Babb JD, Christenson RH, De Fer TM, Diamond GA et al. ACCF 2012 expert consensus document in practical clinical considerations in the interpretation of troponin elevations: a report of the American College of Cardiology Foundation task force on Clinical Expert Consensus Documents. *J Am Coll Cardiol.* 2012 Dec 11;60(23):2427-63
24. Cohen AI, McIntosh HD, Orgain ES. The mimetic nature of left atrial myxomas: report of a case presenting as a severe systemic illness and simulating massive mitral insufficiency at cardiac catheterization. *Am J Cardiol* 1963 Jun;11:802-7.
25. Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, Ross J . Clinical and echocardiographic features of right atrial masses. *Am Heart J.* 1984 Apr;107(4):745-58
26. Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR, Sinak LJ, Tajik AJ. Cardiac masses: assessment by MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1989;152:469-73.
27. Tazelaar HD, Locke TJ, McGregor CG. Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. *Mayo Clin Proc* 1992; 67:957.
28. Jung J, Hong YS, Lee CJ, Lim SH, Choi H, Lee S. Successful surgical treatment of a right



- atrial myxoma complicated by pulmonary embolism. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 2013 Feb;46(1):63-7. :
29. Guhathakurta S, Riordan JP. Surgical treatment of right atrial myxoma. Tex Heart Inst J. 2000;27(1):61-3. :