

Mixoma extracardiaco: un caso inusual en el arco aórtico

Extracardiac mixoma: an unusual case in the aortic arch

Julián M. Parada-Duarte^{1*}, Alejandra Serrano-Reyes², Jessica V. Ellis-Fritz², Laura M. Duarte-Bueno¹ y Johana A. Navarro³

¹Servicio de Cirugía Cardiovascular, Fundación Cardiovascular de Colombia, Floridablanca; ²Facultad de Medicina, Universidad de Santander, Bucaramanga; ³Servicio de Patología, Hospital Internacional de Colombia, Piedecuesta, Colombia

Resumen

Los mixomas son los tumores cardíacos primarios benignos más frecuentes en adultos y se presentan en el 95% de los casos en las aurículas, típicamente en la aurícula izquierda. Raras veces su presentación es extracardiaca. En la actualidad se desconoce su incidencia debido a los pocos casos reportados. Se presenta el caso de un hombre de 53 años quien ingresó con isquemia crónica del miembro superior izquierdo, debido a lesión dependiente de la aorta. Los estudios imagenológicos arrojaron el diagnóstico presuntivo de mixoma del arco aórtico, por lo cual, el paciente fue sometido a resección del tumor, confirmándose el diagnóstico por estudio histopatológico.

Palabras clave: Mixoma. Aorta. Tumor. Embolia.

Abstract

Myxomas are the most common benign primary cardiac tumors in adults, occurring in 95% of cases in the atria, typically in the left atrium. Very rarely its presentation is extracardiac, its incidence is currently unknown due to the few reported cases. We present the case of a 53-year-old man who was admitted with chronic ischemia of the left upper limb, due to a dependent lesion of the aorta, imaging studies were performed that made a presumptive diagnosis of myxoma of the aortic arch, he underwent tumor resection. The diagnosis was confirmed by histopathological study.

Keywords: Myxoma. Aorta. Neoplasm. Embolism.

Introducción

Los tumores cardíacos se clasifican como tumores primarios (que pueden ser benignos o malignos), secundarios (por metástasis o invasión local de otra neoplasia maligna) y aquellos que simulan un tumor (trombos o vegetaciones)¹. Los tumores primarios representan en la práctica clínica una muy baja incidencia, del 0.0017

al 0.23%^{2,3}, de los cuales el 80% son tumores benignos. Entre estos, el mixoma es el más frecuente en pacientes adultos^{1,2}.

El mixoma cardíaco es una neoplasia de histogénesis incierta, con posible origen en las células mesenquimales multipotenciales del tejido subendocárdico^{1,2}, capaces de diferenciarse en tejido neural y endotelial⁴.

*Correspondencia:

Julián M. Parada-Duarte

E-mail: julianparada@gmail.com

Fecha de recepción: 22-10-2020

Fecha de aceptación: 01-03-2021

DOI: 10.24875/RCCAR.M23000201

Disponible en internet: 01-05-2023

Rev Colomb Cardiol. 2023;30(2):134-138

www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2021 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

El 10% de los casos está asociado al síndrome/complejo de Carney, ocasionado por mutaciones en la subunidad reguladora 1 alfa de la proteína cinasa A (PRKAR1A)⁵⁻⁷. Es de carácter autosómico dominante, y está relacionado con múltiples mixomas cardíacos y extracardíacos, pigmentación cutánea irregular, hiperactividad endocrina, schwannomas y nevo azul epitelioide⁵. En este síndrome los pacientes son más jóvenes (media de 24 años) y generalmente hombres (66% frente a 24% en casos no familiares)⁸.

El diagnóstico histológico depende de la presencia de células tipo “mixoma” o células estrelladas con abundante citoplasma eosinofílico que forman nidos, cordones o glándulas mal formadas que a menudo rodean los vasos sanguíneos⁴. Entre los diagnósticos histológicos diferenciales hay que tener en cuenta sarcomas, fibroelastoma papilar y hemangiomas; incluso, hasta el 1% de los mixomas que presentan estructuras glandulares pueden ser mal diagnosticados como carcinoma metastásico^{5,9}.

Los marcadores de inmunohistoquímica para el diagnóstico son la calretinina⁹ con expresión en las células neoplásicas, que es útil para diferenciar el mixoma de trombos murales y del fibroelastoma. Otros marcadores positivos en las células estromales son el S100 y el CD34⁴, lo que favorece la hipótesis en la cual las células estromales son originadas de células multipotenciales de diferenciación neural y endotelial.

En el 95% de los casos, los mixomas se localizan en las aurículas, predominantemente en la cara izquierda del *septum* interauricular, menos frecuentemente en la cara derecha del tabique interauricular, del 3 al 4% en los ventrículos y válvulas auriculoventriculares^{2,10} e infrecuentemente son extracardíacos. Desde el punto de vista macroscópico pueden presentarse con morfología polipoide, comúnmente pedunculado o sésil, de superficie lisa con áreas de hemorragias, trombosis o calcificaciones, o gelatinosos blandos, friables, lobulados con bordes irregulares^{2,3,10}. Clínicamente pueden ser asintomáticos o caracterizarse por presentar, de acuerdo con la localización, síntomas de obstrucción del flujo sanguíneo, eventos tromboembólicos o síntomas constitucionales^{1,3}. El diagnóstico presuntivo preoperatorio se basa en estudios imagenológicos como la angiotomografía computarizada, la cardiorresonancia magnética y el ecocardiograma, que son los más utilizados, ya que definen con mayor precisión la ubicación, el tamaño, la forma y la movilidad de la masa¹¹. El diagnóstico definitivo se confirma mediante el estudio histopatológico^{2,11}. Entre los principales diagnósticos diferenciales se encuentran los trombos, las vegetaciones, los cuerpos extraños y los tumores³; su



Figura 1. Angiotomografía computarizada de tórax. Se aprecia imagen hipodensa irregular vegetante en la luz del cayado de la aorta, con un diámetro transversal de 1.5 cm, diámetro anteroposterior de 1.7 y diámetro longitudinal de 1.5 cm, la cual se observa adosada hacia el aspecto inferior de la aorta a este nivel.

tratamiento consiste en la resección quirúrgica debido al alto riesgo de embolización. Se presenta el caso de un paciente que debutó con isquemia crónica del miembro superior izquierdo, a quien se le realizó diagnóstico imagenológico e intervención quirúrgica de lesión presuntiva de mixoma del arco aórtico, confirmándose posteriormente con el estudio histopatológico.

Caso clínico

Paciente masculino de 53 años, con antecedente de dislipidemia, tabaquismo activo de 35 paquetes/año y accidente cerebrovascular supratentorial derecho en el 2012 con hemiparesia izquierda como secuela, evento del cual no se tiene información ni estudios complementarios que puedan asociarse o no con el mixoma. Se indagaron los antecedentes familiares, pero no se reportaron otros casos similares en su núcleo familiar. Ingresó con isquemia crónica del miembro superior izquierdo (MSI) de tres meses de evolución, caracterizado por dolor y claudicación de la extremidad, parestias, palidez y acrocianosis, con pulsos radial, cubital y humeral presentes y ligera frialdad en pulpejos, por lo que se realizó angiotomografía computarizada de tórax con extensión a miembros superiores, la cual evidenció imagen hipodensa, irregular, vegetante en la luz del cayado de la aorta, con diámetro de 1.5 cm x 1.7 cm x 1.5 cm, adosada hacia el aspecto inferior de la curvatura menor del cayado aórtico (Fig. 1). El ecocardiograma transesofágico describió masa en el cayado aórtico de 19 x

16 mm, de aspecto mamelonado ampliamente móvil, al parecer, con un pedículo hacia la cara posterior de la aorta, que ocupaba el 80% de la luz; además, se evidenció ventrículo izquierdo de tamaño y función normal con fracción de eyección del 65%. En la angiorresonancia magnética se observó masa de apariencia lobulada en el cayado aórtico. Por consiguiente, dadas las características clínicas presentadas por el paciente y los hallazgos imagenológicos de la lesión, se sospechó de un mixoma de localización extracardiaca, con muy alto riesgo de embolia.

Se realizó cirugía en circulación extracorpórea (CEC) con canulación bicava y de la arteria subclavia derecha y catéter de drenaje ventricular izquierdo transmitral a través de la vena pulmonar superior izquierda. Se inició enfriamiento, y la disección del arco aórtico fue minimizada para prevenir la potencial embolización. La aorta ascendente fue pinzada y el arresto cardíaco fue inducido con cardioplejia hemática anterógrada y retrógrada. Cuando se alcanzó temperatura nasofaríngea de 25 °C se inició el paro circulatorio con pinzamiento del tronco braquiocefálico para perfusión cerebral selectiva, aortotomía y canulación de la carótida izquierda bajo visión directa con catéter de perfusión de 14 French, asegurando la perfusión cerebral bilateral. Se identificó masa tumoral de 1.5 cm de diámetro y 3 cm de longitud, pediculada, compatible macroscópicamente con mixoma, la cual se resecó (Fig. 2). Se exploró la aorta descendente sin recuperar émbolos tumorales, y se procedió a calentar al paciente y a salir de CEC. El tiempo total en CEC fue de 321 minutos y el tiempo de pinzamiento aórtico fue de 33 min. El paciente ingresó a la unidad de cuidados intensivos en buenas condiciones generales, hemodinámicamente estable, sin soporte vasopresor y evolucionó satisfactoriamente hasta lograr su egreso al quinto día de estancia intrahospitalaria posoperatoria. En el seguimiento al mes, se encontró paciente en clase funcional I según la clasificación de la New York Heart Association (NYHA).

Con el estudio histopatológico se confirmó el diagnóstico de mixoma del cayado aórtico; se observaron cambios degenerativos, con células estrelladas de citoplasma eosinófilo, dispuestas en cordones y nidos alrededor de los capilares junto a la presencia de células inflamatorias mononucleares e histiocitos (Fig. 3).

Discusión

Se presentó un caso de mixoma de localización atípica en el cayado aórtico, y su diagnóstico a consecuencia del cuadro clínico de isquemia en el MSI interpretado como una embolia; por lo que se decidió

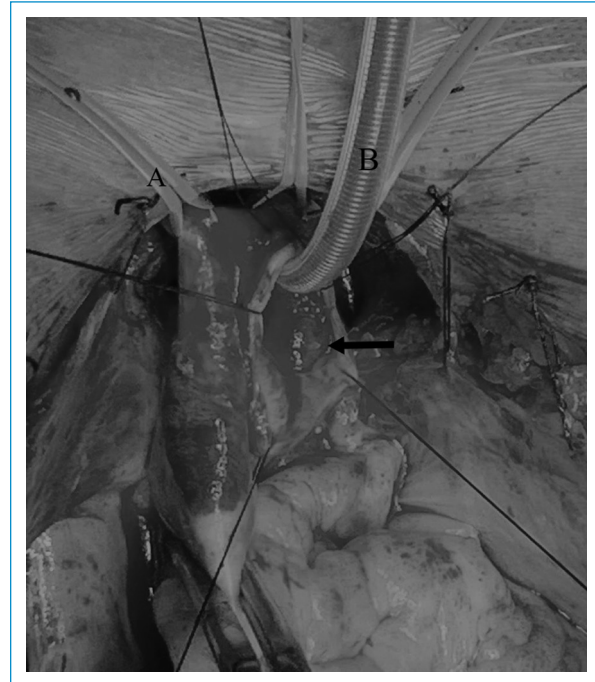


Figura 2. Resección del mixoma. La flecha señala el mixoma a través de la aortotomía en el cayado. **A:** pinzamiento en el tronco braquiocefálico. **B:** catéter de perfusión de la carótida izquierda.

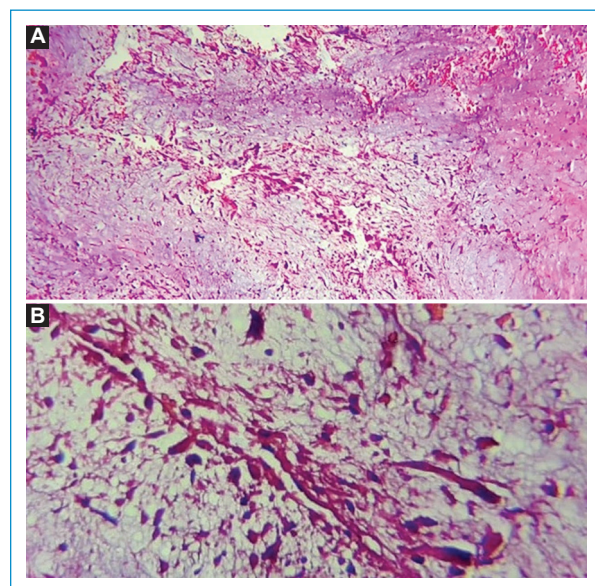


Figura 3. Histopatología. **A:** lesión tumoral constituida por estructuras complejas que se asemejan a cordones, nidos, anillos o glándulas mal formadas, que a menudo rodean los vasos sanguíneos. **B:** tumor compuesto por células estrelladas con abundante citoplasma eosinófilo, de núcleos ovalados, con cromatina abierta sobre un estroma abundante que contiene sulfato de condroitina y ácido hialurónico (mixoide).

realizar resección completa del tumor, con posterior confirmación diagnóstica por estudio histopatológico.

Los mixomas son los tumores cardíacos primarios más frecuentes. Se originan en las células mesenquimales multipotenciales o totipotenciales del tejido subendocárdico^{1,2}; el 95% de estos tumores se originan en las aurículas, principalmente en la cara izquierda del *septum* interauricular y, muy rara vez, de localización extracardíaca. En la actualidad, debido a los pocos casos reportados en la literatura, se desconoce su incidencia.

En la literatura se exponen pocos reportes de casos de mixomas extracardíacos, que se originan en la vena cava superior^{12,13}, vena cava inferior¹⁴⁻¹⁶, vena femoral¹⁷, arteria pulmonar¹⁸ y arco aórtico¹⁹. En la mayoría de estos casos, los pacientes presentaron al menos uno de los síntomas característicos de la tríada clínica (obstrucción del flujo sanguíneo, eventos tromboembólicos o síntomas constitucionales)^{1,3}, y sus diagnósticos fueron realizados con base en los hallazgos imagenológicos, principalmente por angiotomografía computarizada. La mayoría de los casos reportados han sido originados en la vena cava superior e inferior, como masas auriculares derechas debido a la extensión que puede presentar el tumor; con manifestaciones clínicas que varían desde síntomas congestivos por insuficiencia cardíaca derecha, hasta el síndrome de Budd-Chiari, por obstrucción de la vena cava inferior.

Martin et al.¹⁹ presentaron el caso de un paciente con neoplasia de la íntima del arco aórtico con diferenciación mixoide, que se manifestó como isquemia aguda del miembro superior derecho, similar al caso presentado. En la literatura se reporta que los mixomas pueden embolizar en un 22%¹⁰ y, ante un cuadro de oclusión arterial periférica, se deben buscar causas entre las cuales se destacan: eventos agudos, como la fibrilación auricular, enfermedad valvular, ateromas, insuficiencia cardíaca, endocarditis y, con menor frecuencia, neoplasias cardíacas, o de origen no cardíaco, sobre todo aquellas malignas²⁰. Ante un evento crónico se debe descartar aterosclerosis, sobre todo en aquellos pacientes con factores de riesgo como tabaquismo, diabetes *mellitus*, hipertensión arterial e hipercolesterolemia, además de otras causas menos frecuentes, como vasculitis y enfermedades hematológicas o degenerativas²¹.

Conclusión

Aunque los mixomas extracardíacos se presenten en la práctica clínica con una baja incidencia y sean un desafío para el equipo médico en cuanto al diagnóstico, deben tenerse en cuenta y plantearse como un

diagnóstico diferencial, especialmente en pacientes con cuadros tromboembólicos, debido a la variable sintomatología con la que pueden expresarse. Su diagnóstico preoperatorio se basa en estudios imagenológicos, como se hizo en este caso, principalmente con base en la angiotomografía, si bien es imprescindible confirmarlo de forma definitiva mediante estudio histopatológico. El tratamiento consiste en la resección del tumor, debido al elevado riesgo de embolización.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidad éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac tumors: clinical presentation, diagnosis, and management. *Current Treatment Options in Oncology*. 2019; 20(8), 66. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11864-019-0662-1>
2. Espinosa NN, Luna JA, Revilla H, Domínguez JA, Lara ÁJ, Tarelo JM. Mixoma cardíaco sobre válvula aórtica. Revisión sistemática y reporte de un nuevo caso. *Cirugía Cardiovascular*. 2019;26(6):283-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.circv.2019.09.006>
3. Moreno JQ, Luengas C, González M, García RS, López LM. B. Gran masa intracardiaca como causa de disnea y palpitaciones en mujer joven que acude a urgencias. *Rev Colomb Cardiol*. 2020;27(1):41-3. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.rccar.2019.04.004>
4. Pucci A, Gagliardotto P, Zanini C, Pansini S, di Summa M, Mollo F. Histopathologic and clinical characterization of cardiac myxoma: review of 53 cases from a single institution. *Am Heart J*. 2000;140(1):134-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1067/mhj.2000.107176>
5. Bertherat J. Carney complex (CNC). *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2006;1(1):1-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-1-21>
6. Imai Y, Taketani T, Maemura K, Takeda N, Harada T, et al. Genetic analysis in a patient with recurrent cardiac myxoma and endocrinopathy. *Circulation Journal*. 2005;69(8):994-5. Disponible en: <https://doi.org/10.1253/circj.69.994>
7. Kirschner LS, Carney JA, Pack SD, Taymans, et al. Mutaciones del gen que codifica la subunidad reguladora de la proteína quinasa A tipo I- α en pacientes con el complejo de Carney. *Genética de la naturaleza*. 2000;26(1):89-92.

8. Carney JA. Differences between nonfamilial and familial cardiac myxoma. *The American Journal of Surgical Pathology*. 1985;9(1):53-5.
9. Terracciano LM, Mhawech P, Suess K, D'Armiento M, Lehmann FS, et al. Calretinin as a marker for cardiac myxoma: diagnostic and histogenetic considerations. *American Journal Of Clinical Pathology*. 2000;114(5):754-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1309/NR6G-T872-F090-LBRW>.
10. Burke A, Tavora F. The 2015 WHO classification of tumors of the heart and pericardium. *Journal of Thoracic Oncology*. 2016;11(4):441-52. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jtho.2015.11.009>.
11. Colin GC, Gerber BL, Amzulescu M, Bogaert J. Cardiac myxoma: a contemporary multimodality imaging review. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2018;34(11):1789-808. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10554-018-1396-z>.
12. Sabzi F, Nasiri B. Myxoma of the superior vena cava origin presented as a right atrial mass. *The Journal of Tehran University Heart Center*. 2013;8(4):202. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc4434972/>
13. Teixidó G, Galve E, Avegliano G, Majó J. Myxoma extending from the superior vena cava to the right pulmonary artery. *Rev Esp Cardiol. (English Edition)*. 2007;60(6):664-5. Disponible en: <https://doi.org/10.1157/13107125>
14. Bortolotti U, Faggian G, Mazzucco A, Milano A, Thiene G, Fasoli G, Gallucci V. Right atrial myxoma originating from the inferior vena cava. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1990;49(6):1000-2. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(90\)90889-e](https://doi.org/10.1016/0003-4975(90)90889-e).
15. Darwazah AK, Eida M, Batrawy M. Myxoma at junction of inferior vena cava and right atrium: surgical excision. *Texas Heart Institute Journal*. 2011;38(5):591. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc3231543/>
16. Karimi VM, Anushiravani A, Dabbaghmanesh MH, Hosseinzadeh M, Rasekhi AR, Zamirian M, Anushiravani A. myxoma immediately above the junction of the inferior vena cava and the right atrium: a rare cause of Budd-Chiari Syndrome. *The Journal of Tehran University Heart Center*. 2016;11(3):139. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc5148816/>.
17. Ramphal PS, Spencer HW, Mitchell DI, Denbow C. Myxoma of right femoral vein origin presenting as a right atrial mass with syncope. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;116(4):655-6. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0022-5223\(98\)70178-3](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(98)70178-3).
18. Huang SC, Lee ML, Chen SJ, Wu MZ, Chang CI. Pulmonary artery myxoma as a rare cause of dyspnea for a young female patient. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131(5):1179-80. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.12.052>
19. Martín E, Gil O, Martínez J. Tumor mixoide de cayado aórtico: a propósito de un caso. *Cirugía Cardiovascular*. 2010;17(1):93-6. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S1134-0096\(10\)70123-6](https://doi.org/10.1016/S1134-0096(10)70123-6).
20. Plana YM, Mirabal Rodríguez R, García JL, Lagomasino Hidalgo AL, Yera GB, Roque F, Chaljub Bravo E. Oclusiones arteriales periféricas agudas múltiples secundarias a mixoma cardíaco. *Revista Mexicana de Angiología*. 2011;39(1):29-32.
21. Gutiérrez-Carreño AR, Sánchez-Fabela C, Lizola-Margolis R, Sigler-Morales L, Mendieta-Hernández M. Insuficiencia arterial de las extremidades. *Revista Mexicana de Angiología*. 2014;42(4):17.