

Caso clínico

Rev Urug Cardiol 2013; 28: 387-391

Mixoma cardíaco en topografía poco habitual

Dres. Florencia Cristar ¹, Hugo Montero ², Enrique Domínguez ³,
León Muñoz ³, Nelson Pizzano ⁴

Palabras clave: MIXOMA
CIRUGÍA TORÁCICA
ECOCARDIOGRAFÍA
TRANSESOFÁGICA

Key words: MYXOMA
THORACIC SURGERY
TRANSESOPHAGEAL
ECHOCARDIOGRAPHY

Introducción

Los tumores cardíacos constituyen una patología de baja incidencia. Se pueden dividir según su origen en primarios y secundarios o metástasicos⁽¹⁾. Los mixomas son el tumor cardíaco primario más comúnmente encontrado en el adulto. La mayoría de los mixomas se ubican en la aurícula izquierda, la segunda topografía en orden de frecuencia es la aurícula derecha, excepcionalmente se encuentran en los ventrículos, especialmente en el ventrículo derecho(VD)⁽²⁾.

La importancia del tema radica en el conocimiento de la patología y su presentación clínica, si bien se trata de un tumor benigno, muchas veces se presenta como una complicación (generalmente embolias sistémicas). Las manifestaciones clínicas son variadas y dependen de la localización, morfología, número y potencial embolígeno del tumor⁽³⁾. Por lo tanto, el diagnóstico exige un alto índice de sospecha, en particular en pacientes sin factores de riesgo vascular que se presentan con un accidente cerebrovascular.

A continuación analizaremos el caso de un paciente portador de mixoma que se presentó con un cuadro clínico inusual como resultado de la localización poco habitual de su tumor.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 58 años de edad. Se desconocen antecedentes personales y familiares puesto que es encontrado en la vía pública con de-

presión de conciencia. El examen físico inicial muestra: escala de Glasgow (GCS) de 9, ritmo regular de 40 lpm, presión arterial (PA): 95/60mmHg, bien perfundido, sin estertores. HGT: 0,98 g/l.

Como primeras medidas terapéuticas se le administra atropina, sedación y se procede a intubación orotraqueal (IOT). Se traslada a servicio de emergencia, al que ingresa con sonda orotraqueal y ventilación manual con Ambú, GCS 6 (bajo sedoanalgesia). Se constata ritmo regular de 50 lpm, soplido sistólico paraesternal izquierdo e ingurgitación yugular, PA: 100/60 mmHg, sin estertores. Abdomen blando, depresible e indoloro. No presentaba rigidez de nuca, pupila derecha miótica e izquierda arreactiva, reflejo cutáneo plantar en flexión bilateral. Se realiza electrocardiograma (ECG) en el que se observa ritmo sinusal de 60 cpm, onda P acumulada, segmento PR normal. Eje eléctrico desviado a derecha. Imagen de bloqueo incompleto de rama derecha (BIRD), con trastornos inespecíficos de la repolarización (figura 1). Radiografía de tórax que muestra índice cardiotorácico conservado, campos pulmonares normales (figura 2).

Ingrera a centro de terapia intensiva, donde se realiza tomografía de cráneo que no evidencia alteraciones. Recobra la conciencia y es extubado a las 48 horas con buena tolerancia.

Del interrogatorio surgen los siguientes datos: antecedentes personales de tabaquismo, enolismo, desconoce otros factores de riesgo cardiovascular (FRCV). Portador de amaurosis congénita izquierda.

1. Ex Residente de Cardiología del Instituto Nacional de Cirugía Cardíaca-SMI.

2. Cirujano Cardíaco del Instituto Nacional de Cirugía Cardíaca.

3. Cardiólogo, Ecocardiografista del Instituto Nacional de Cirugía Cardíaca.

4. Cardiólogo, Director del Servicio de Ecocardiografía del Instituto Nacional de Cirugía Cardíaca.

Recibido agosto 6, 2013; aceptado octubre 29, 2013.

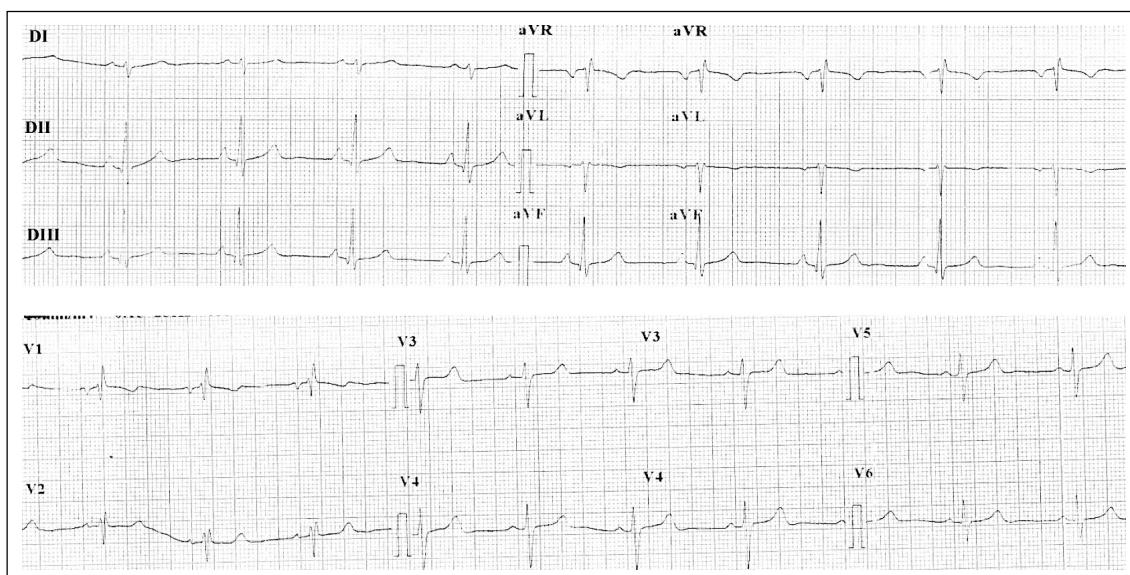


Figura 1. Electrocardiograma al ingreso.



Figura 2. Radiografía de tórax.

Sin antecedentes familiares a destacar. Medio socioeconómico deficitario. Persiste con bradicardia asintomática.

Se solicita ecocardiograma transtorácico (ETT) en el que se informa: ventrículo izquierdo de dimensiones y función sistólica conservada, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) 65%. VD hipertrófico, levemente dilatado con función sistólica conservada. A nivel del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) se evidencia masa ovoide de 40 por 32 mm, adherida al sector basal del septum interventricular (SIV), muy móvil, de ecogenicidad intermedia. Obstrucción sistólica del TSVD, con gradiente máximo instantáneo de 60 mmHg. Regurgitación tricuspídea leve, presión sistólica del ventrículo derecho (PSVD): 80 mmHg. En suma: a



Figura 3. Tomografía computada. Flecha indica mixoma en ventrículo derecho.

nivel del VD se evidencia una masa pediculada, adherida al SIV, con características ecocardiográficas compatibles con mixoma ventricular derecho.

Se realizó angiotomografía de tórax y abdomen, la que informó: masa en VD de 1,5 por 4,3 por 2,5 cm que se extiende hasta TSVD, sin realce significativo. Arterias pulmonares y mediastino normales. No se observan imágenes compatibles con neoplasias extracardíacas (figura 3).

Se decide realizar cirugía cardíaca urgente. Previo a la intervención se efectuó cineangiocoronariografía (CACG) que informó arteria coronaria derecha dominante, con lesión de 50% en tercio medio y otra de 70% distal a la misma. Tronco coronario izquierdo sin lesiones. Arteria descendente anterior (ADA) con lesión de 80% en el origen y una segunda lesión de 50% en tercio medio. Arteria circunfleja sin lesiones angiográficamente significativas.



Figura 4. Mixoma, pieza de resección quirúrgica.

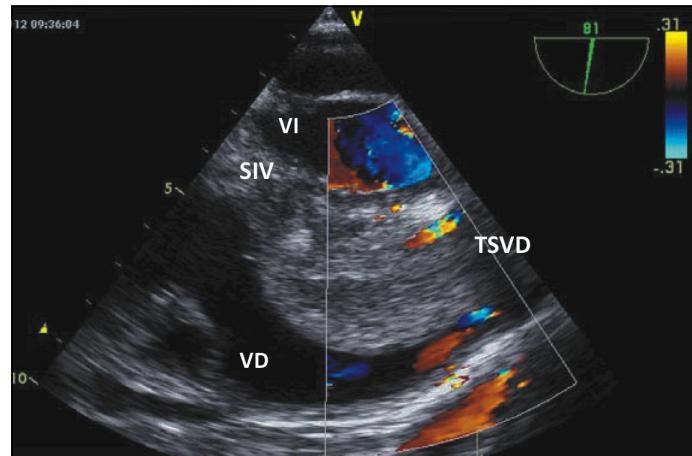


Figura 5. Imagen de ETE intraoperatorio. Mediante Doppler color se objetiva la obstrucción casi total del TSVD por el tumor. SIV: septum interventricular, VI: ventrículo izquierdo, VD: ventrículo derecho, TSVD: tracto de salida de ventrículo derecho.

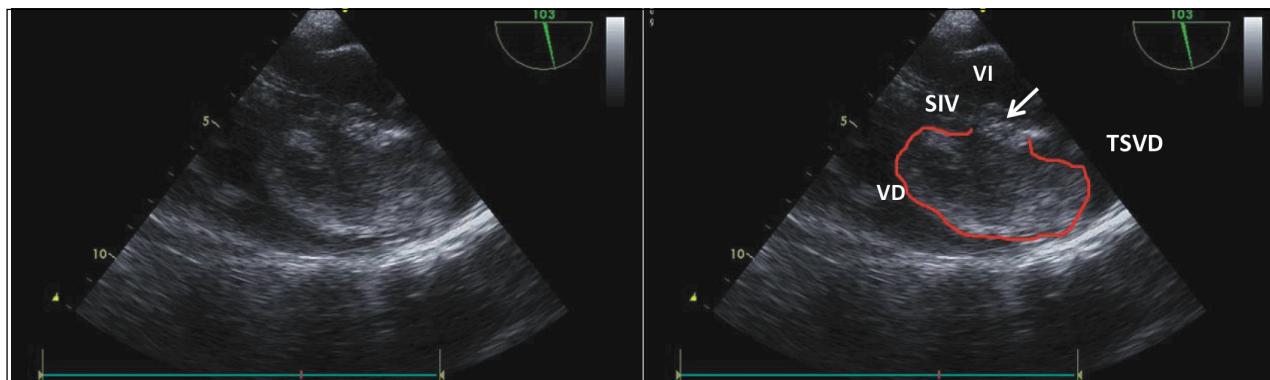


Figura 6. Imagen de ETE intraoperatorio. Flecha señalando pedículo adherido a septum interventricular (SIV). VI: ventrículo izquierdo, VD: ventrículo derecho, TSVD: tracto de salida de ventrículo derecho.

El procedimiento quirúrgico consistió en un abordaje a través de esternotomía media y pericardioto-mía vertical. Se observa una protrusión sobre tracto de salida del VD. Es de destacar en esta fase la importancia de reducir la manipulación durante la canulación, previo al clampeo aórtico, para evitar la embolización de fragmentos tumorales. Se aborda por medio de atriotomía derecha, se reseca la totalidad del tumor desde la base de implantación. Luego se repara la valva tricuspídea posterior (ya que fueron seccionadas cuerdas tendíneas comprometidas por el tumor), completando el procedimiento con una plastia de De Vega. Posteriormente se realiza revascularización miocárdica mediante puente aorto-coronario con vena safena interna a arteria descendente posterior y puente con arteria mamaria interna izquierda a ADA. No hubo incidentes técnicos ni hemodinámicos.

Desde el punto de vista macroscópico se obtiene una masa ovoide de 48 por 30 por 25 mm, de superficie lisa, color rojo intenso, consistencia firme, ligeramente polilobulada, con un pedículo fibroso de 15

mm de longitud (figura 4). Se envía pieza quirúrgica a anatomía patológica.

El procedimiento fue monitorizado con ecocardiograma transesofágico (ETE) intraoperatorio, con el que se confirmó la resección total del tumor, sin daños a nivel del SIV. La plastia de De Vega fue exitosa. Las figuras 5 y 6 corresponden a imágenes del ETE en las que se observa el tumor proyectando en el TSVD y obstruyendo prácticamente la totalidad del mismo. Mediante Doppler color se evidenció el escaso flujo que pasaba por la periferia del tumor (figura 5).

El paciente evolucionó favorablemente requiriendo 72 horas de internación en área de cuidados intensivos y cinco días en sala general. No presentó complicaciones. El ecocardiograma Doppler de control informó: cavidades cardíacas de morfología y dimensiones normales, con función sistólica conservada. Válvulas cardíacas sin insuficiencias significativas. Septum interventricular íntegro, sin masas intracavitarias. Se otorga el alta a los ocho días de la intervención.

El informe de anatomía patológica confirmó el

diagnóstico histológico de mixoma. El alta quirúrgica definitiva fue al mes de la intervención, sin eventos cardiovasculares relevantes.

Discusión

Hasta hace poco más de dos décadas la mayoría de los tumores cardíacos se diagnosticaban *post mortem* o como hallazgo casual durante el curso de una cirugía cardíaca⁽¹⁾. Con el desarrollo de la ecocardiografía, sobre todo la ecocardiografía transesofágica, ha aumentado de forma significativa el reporte de casos de tumores cardíacos asintomáticos diagnosticados precozmente.

El análisis de nuestro caso clínico nos sugiere que los síntomas y signos (depresión de conciencia, hipotensión, bradicardia, soplo paraesternal izquierdo e ingurgitación yugular) fueron consecuencia de una obstrucción transitoria del TSVD. Este perfil hemodinámico se observa en algunas entidades clínicas como el taponamiento cardíaco, el tromboembolismo pulmonar masivo, el infarto de VD y el neumotórax hipertensivo. La remisión espontánea en nuestro paciente aleja estos diagnósticos diferenciales. El ECG presenta ondas P acuminadas, desviación del eje eléctrico a derecha y BIRD, los cuales nos sugieren sobre-carga sistólica de cavidades derechas. Los hallazgos ecocardiográficos determinan la presencia de un mixoma en el VD que retrospectivamente interpretamos como la causa de la obstrucción transitoria del tracto de salida del mismo. La presentación clínica inespecífica sumada a la baja prevalencia de esta patología terminan la gran relevancia de los estudios imago-nológicos para definir el diagnóstico.

La revisión de la escasa literatura referida a mixomas en VD muestra varios reportes de casos clínicos aislados. Estos se refieren a pacientes jóvenes y de mediana edad, que en su mayoría consultaron por disnea de esfuerzo de corta evolución, acompañados de palpitaciones, síncope de esfuerzo, dolor precordial y/o edema de miembros inferiores. En estos pacientes el diagnóstico se realizó por ecocardiograma transtorácico⁽⁴⁻⁸⁾. Pemberton y colaboradores describen la historia de un paciente añoso con disnea de un mes de evolución, letargo y adelgazamiento, por lo cual el primer estudio solicitado fue una tomografía para descartar patología neoplásica⁽⁹⁾. En todos los casos referidos, al igual que nuestro paciente, los estudios de imagen, en especial el ecocardiograma bidimensional transtorácico, fue la principal herramienta diagnóstica.

Los tumores cardíacos pueden ser de origen cardíaco primario o por compromiso secundario a un tumor extracardíaco, siendo estos últimos 20 a 40 veces más frecuentes^(1,2). Los tumores cardíacos pri-

marios son infrecuentes en todos los grupos etarios. Se ha reportado una prevalencia de 0,001% a 0,03% en series autópsicas⁽²⁾. De los tumores primarios, el 90% son benignos, y de estos, 80% son mixomas. Según la edad del paciente podemos aproximarnos al diagnóstico presuntivo de la naturaleza del resto de los tumores benignos, sabiendo que rabdomiomas y fibromas son más frecuentes en niños, y fibroelastomas y lipomas (entre otros) son más frecuentes en los adultos⁽¹⁰⁾. Los tumores malignos representan el 10% restante de los tumores primarios, en 95% de los casos son sarcomas; otras posibles etiologías malignas son los linfomas y mesoteliomas⁽¹⁰⁾.

El mixoma es un tumor benigno adherido al endocardio que no infiltra el tejido contiguo. Se presenta en pacientes en edad adulta, mayormente en mujeres, y su clínica es muy variada; puede encontrarse en pacientes asintomáticos hasta debutar con complicaciones graves e incluso la muerte⁽¹¹⁾. Dentro de las manifestaciones clínicas más frecuentes se destacan los síntomas obstrutivos o trastornos hemodinámicos, embólicos, constitucionales no específicos y arritmias supraventriculares⁽¹¹⁻¹³⁾. Las formas familiares afectan a pacientes más jóvenes, son múltiples y pueden recurrir tras la extirpación quirúrgica. En pacientes jóvenes, con topografía poco habitual, se debe pensar en el complejo de Carney⁽⁷⁾.

Como ya hemos referido anteriormente, el ecocardiograma bidimensional es un pilar fundamental en el diagnóstico de las masas cardíacas, con sensibilidad y especificidad diagnósticas elevadas. Nos permite establecer la localización, el tamaño, la forma, el sitio de implante y las características ecogénicas del tumor; elementos claves para descartar los posibles diagnósticos diferenciales, entre los que se encuentran trombos, vegetaciones y procesos pericárdicos que simulan una afección intracavitaria. Los mixomas se caracterizan por localizarse en la aurícula izquierda aproximadamente en 75 % de los casos, 20% en la aurícula derecha, y raramente se encuentran en los ventrículos, siendo el VD la topografía menos frecuente⁽²⁾. El tamaño puede ser variable, desde 0,6 a 12 cm⁽²⁾. Presentan superficie lobular o irregular. Su forma usualmente es ovoide, esférica, o incluso polipoide. Ha y colaboradores⁽¹⁴⁾ analizaron a pacientes portadores de mixoma auricular izquierdo e identificaron ecocardiográficamente dos tipos de mixomas: un tipo redondeado caracterizado por una superficie inmóvil (52%), y otro de forma polipoide con superficie irregular, blanda y móvil (48%). En este estudio, el tipo polipoide fue el único predictor independiente de embolismo sistémico. En la mayoría de los casos estos tumores se encuentran anclados a la fosa oval del septum interauricular, protruyendo hacia la aurícula izquierda, pero pueden llegar a comprometer las superficies valvula-

res y hasta las paredes de las cavidades cardíacas⁽¹⁾. En el ETT se evidencia una masa esferoidal con áreas anecocicas y áreas de aspecto granuloso⁽¹⁵⁾.

En nuestro caso, a nivel del VD encontramos una masa adherida, mediante un pedículo, al tercio medio del septum interventricular, muy móvil, que protruía hacia el TSVD generando un gradiente de grado severo. Como lo muestran las figuras 5 y 6, se trata de una masa ovoidea, de gran tamaño (40 por 32 mm), de bordes lisos, ecogenicidad heterogénea, con algunos puntos de calcificación. Destacamos la importancia de este estudio, ya que nos aproxima notablemente a la naturaleza del tumor y nos permite planificar una correcta cirugía. No obstante, debemos de recordar que el diagnóstico definitivo es anatómico-patológico.

El tratamiento definitivo de elección es la resección quirúrgica, es un procedimiento considerado seguro y con muy baja mortalidad. A pesar de ser un tumor benigno, la indicación quirúrgica surge por su alto potencial embolígeno. Una vez diagnosticada la enfermedad, si no hay contraindicación en cuanto al terreno del paciente, deberá ser coordinado para una cirugía de resección. Dado que es un tumor localizado, no infiltrante, se ha planteado que su recurrencia se debe principalmente al desarrollo de un foco no identificado más que a la resección incompleta⁽¹⁾. La estrategia utilizada en nuestro caso fue la resección tumoral total.

A pesar de que los casos de recidiva local son muy raros, parece prudente el seguimiento evolutivo del paciente mediante ecocardiografía.

Conclusión

Hemos analizado el caso de un paciente que se presentó clínicamente con elementos sugestivos de obstrucción del TSVD y en quien se realizó el diagnóstico de mixoma ventricular derecho en base al ecocardiograma bidimensional. Se efectuó la resección quirúrgica del tumor, confirmando el diagnóstico mediante anatomía patológica. La revisión bibliográfica muestra reportes de casos clínicos aislados, en concordancia con la baja prevalencia de los mixomas en esta topografía.

Bibliografía

1. Cubides CA, Salazar G, Muñoz A, Pedraza J, Hernández E, Martínez J, et al. Tumores cardíacos primarios. Rev Col Cardiol 2003; 10: 472-85.
2. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Atlas of tumor pathology. Washington DC: Armed Force Institute of Pathology; 1996.
3. Pucci A, Gagliardotto P, Zanini C, Pansini S, di Summa E, Mollo F. Histopathology and clinic characterization of mixoma; review of 53 cases from a single institution. Am Heart J 2000; 140(1): 134-8.
4. Gajjar TP, Shah GB, Desai NB. Giant ventricular myxoma obstructing right ventricular outflow tract. Rev Bras Cir Cardiovasc 2011; 26(4):663-6.
5. Tsang FH, Cheng LC. Giant myxoma causing right ventricular outflow tract obstruction. Hong Kong Med J 2011; 17(3):242-4.
6. Sá MI, Abreu A, Cabral S, Reis AH, Torres S, De Oliveira F, et al. Mixoma câmara de saída do ventrículo direito. Rev Port Cardiol 2007; 26 (4): 377-81.
7. Satitthummanid S, Tumkosit M, Benjacholam V, Chatranukulchai P, Boonyaratavej S, Puwanant S. Right ventricular myxoma. J Am Coll Cardiol 2011;57(5):630. doi: 10.1016/j.jacc.2010. 04. 076
8. Tempe DK, Dutta D, Minhas H, Garg M, Virmani S. A rare case of myxoma in the right ventricular outflow tract extending to pulmonary artery. Anna Cardiac Anaesth 2010; 13(2): 167-8.
9. Pemberton J, Raudkivi P. Right ventricular myxoma causing pulmonary outflow tract obstruction. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2012;14(3): 362-3.
10. Bruce CJ. Cardiac tumours: diagnosis and management. Heart 2011;97(2):151-60.
11. Zamora Bastidas T, Maya Ruiz DE, Rangel M, López Garzón N, Bermúdez Joaquí M. Mixoma: manifestaciones neurológicas y reumatológicas. Informe de casos. Rev Urug Cardiol 2013; 28(1): 116-21.
12. Becker P, Ramírez A, Zalaquett R, Morán S, Irarrázaval MJ, Arretz C, et al. Mixoma cardíaco: Caracterización clínica, métodos diagnósticos y resultados alejados del tratamiento quirúrgico durante tres décadas de experiencia. Rev Méd Chile 2008; 136(3): 287-95.
13. Gonzalez EL, Pizzi MN, Caponi MG, Vigliano C, Varela Otero MDP, Dulbecco E, et al. Mixomas cardíacos: presentación clínica, resultados quirúrgicos y pronóstico a largo plazo. Rev Argent Cardiol 2010;78(2):108-13
14. Ha JW, Kang WC, Chung N, Chang BC, Rim SJ, Kwon JW, et al. Echocardiographic and morphologic characteristics of left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. Am J Cardiol 1999;83(11):1579-82, A8.
15. Cipriano A. Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. Rev Esp Cardiol 1998; 51(1): 10-20.