

Mixoma auricular gigante como diagnóstico diferencial de disnea: A propósito de un caso y revisión de la literatura

RAIMUNDO CONTRERAS LÓPEZ^{1A}, VINICIO ANDRADES LARRAZABÁL^{2B},
BENJAMÍN MUÑOZ OYARZO^{1C}, JUAN ÁLVAREZ GÓMEZ³,
JUAN GUILLERMO SANZ CUCULLU⁴, JUAN PABLO LAHSEN HUMERES⁵.

Giant atrial myxoma as differential diagnosis of dyspnea: A case report and literature review.

Abstract

Cardiac myxomas are the most common benign primary tumors and are most often located in the left atrium at the level of the interatrial septum, with the characteristic of being pedunculated and highly mobile, which is why they sometimes interfere with the functioning of the mitral valve, generating variable degrees of stenosis and mitral insufficiency. Diagnosis is by echocardiography and treatment is surgical resection. We present the case of a patient with a large atrial myxoma and severe double mitral lesion.

Keywords: Myxoma, Heart, Mitral Valve

1. Servicio de Medicina, Hospital Regional de Talca.

2. CR Cardiología y Cardiocirugía, Hospital Regional de Talca.

3. Cardiólogo, Hospital Regional de Talca. Docente Facultad de Medicina UCM.

4. Cirujano Cardiovascular, Hospital Regional de Talca.

5. Anatomopatólogo, Hospital Regional de Talca.

A. Residente de Medicina Interna, Universidad Católica del Maule.

B. Residente de Cardiología, Universidad Católica del Maule.

C. Interno de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Católica del Maule.

Correspondencia:

Raimundo Contreras López

Dirección: 4 ½ norte A #3475, Talca

Teléfono: 9 823 256 13

Email: raimundoel@gmail.com

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes, alcanzando prevalencias de hasta el 0.2% diagnosticados por necropsias en algunas series de casos internacionales,¹ entre estos, el mixoma cardíaco es el tumor primario más frecuente, constituyendo entre el 30-50%.^{2,3} Corresponde al 25% de todos los tumores cardíacos y a más del 50% de los tumores cardíacos benignos.³ En Chile no exis-

ten datos sobre la prevalencia. El reporte de serie de casos más grande en nuestro medio es el de Merello y colaboradores, con 77 pacientes durante tres décadas, ellos reportaron una mortalidad del 2.5% (2 pacientes) por causas relacionadas al mixoma y una recurrencia del 5%.⁴ Se presenta con mayor frecuencia en mujeres entre la tercera y sexta década de la vida.⁵ Suelen comprometer el funcionamiento de la válvula mitral (VM), generando insuficiencia y/o estenosis mitral, entre otras complicacio-

nes. A continuación se presenta el caso de una paciente estudiada por disnea, cuyo estudio evidenció un gran mixoma auricular.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial esencial y enfermedad pulmonar obstructiva crónica en tratamiento con broncodilatadores, que es derivada al policlínico de cardiología por cuadro de larga data de disnea progresiva, refractaria a tratamiento con broncodilatadores y soplo diastólico en foco mitral con irradiación axilar, intensidad IV/VI. Trae ecocardiograma transtorácico (ETT) que informa imagen sugerente de mixoma auricular izquierdo. Al momento de la evaluación se encuentra hemodinámicamente estable, refiere disnea de moderados esfuerzos y al examen cardiopulmonar se ausculta el soplo en foco mitral de características descritas.

Se solicita nueva ETT que se realiza en nuestra institución con ecocardiógrafo Philips EPIQ 7, que informa gran mixoma auricular izquierdo pediculado de 6.6 x 3.2 cm (Figura 1), que incursiona a través de la VM hacia el ventrículo izquierdo, llegando a nivel de los músculos papilares durante la diástole (Figura 2-4), interfiriendo de forma importante con la mecánica de la VM generando un gradiente medio transmitral de 11 mmHg (Figura 5) e insuficiencia mitral leve. Además, se evidencia dilatación auricular izquierda severa, insuficiencia tricuspídea severa con una velocidad máxima de insuficiencia tricuspídea de 5.4 m/s y probable hipertensión pulmonar severa con una presión sistólica de arteria pulmonar de 133 mmHg.

Se realiza coronariografía que resulta sin lesiones significativas. Carboxihemoglobina en sangre arterial 1.2%.

En vista de los hallazgos clínicos y ecocardiográficos se decide resolución quirúrgica. La tumoración reseca es de aspecto gelatino-

so de 6 x 3 cm (Figura 6). En ecocardiografía transesofágica (ETE) intraoperatoria se evidencia insuficiencia mitral severa (Figura 7), por lo que se realiza reemplazo valvular mitral con prótesis biológica. El estudio histológico del tumor evidenció una proliferación celular conformada por estroma laxo, mixoide, con escasos vasos sanguíneos capilares rodeados de células con estroma eosinófilo con borde citoplasmático no evidentes formando pequeños nidos de 4 hasta 6 células, compatible con mixoma. (Figura 8).

Discusión

Los mixomas cardíacos suelen presentarse de forma esporádica, aunque hasta en un 10% puede existir relación familiar, destacando entre ellos al síndrome mixomatoso y al Complejo de Carney,^{2,3} este último corresponde a la tríada de mixomas recurrentes, endocrinopatía (síndrome de Cushing o acromegalia) y lesiones cutáneas.³ Con respecto a la ubicación, en series nacionales se reporta una distribución similar a los datos informados en estudios internacionales, siendo la ubicación en orden decreciente: aurícula izquierda (87%), aurícula derecha, ventrículo derecho y ventrículo izquierdo, aunque también pueden ser múltiples.^{3,4} Aquellos mixomas localizados en la aurícula izquierda se desarrollan desde el borde de la fosa oval, ubicada en el septum interauricular.⁶

Desde el punto de vista histopatológico, el mixoma cardíaco suele ser sólido o focalmente quístico, friable, sésil o hemorrágico pedunculado, medir entre 5-6 cm, de color rosa tostado a gris, y puede tener múltiples proyecciones papilares friables. En la microscopía, la neoplasia está compuesta por pequeñas células fusiformes estrelladas con núcleos redondos, ovalados o alargados y abundante citoplasma eosinofílico. Característicamente, el estroma es mixoide y rico en mucopolisacáridos (sulfato de condroitina, ácido hialurónico,

condroitina y dermatán sulfato), colágeno tipo IV y elastina.⁷

Fisiopatología

Respecto al origen de los mixomas cardíacos, se cree que las células multipotentes de la matriz celular del estroma subendocárdico y endocárdico jugarían un rol primordial en el desarrollo y crecimiento del tumor, dada su capacidad de diferenciación neuronal y endotelial.⁸ El tamaño del mixoma y la movilidad son los determinantes en la disfunción de la VM y la alteración del flujo transmitral. El contacto directo con los velos de la válvula y el prolapso del mixoma hacia el ventrículo izquierdo pueden producir inflamación de los velos, distensión o rotura de las cuerdas tendinosas y dilatación del anillo mitral, generando estenosis y/o insuficiencia mitral.⁹

Clínica

Los síntomas derivados del mixoma auricular pueden ser derivados de fenómenos obstructivos, embólicos o constitucionales, los cuales pueden presentarse de forma combinada. En los síntomas obstructivos, es frecuente encontrar estenosis mitral, la cual se asocia a disnea, arritmias e insuficiencia cardíaca. Los eventos cardioembólicos por mixoma atrial, corresponden a otras formas de presentación del cuadro, destacándose accidentes cerebrovasculares e infartos agudos al miocardio.¹⁰ Se han descrito algunos casos de tromboembolismo pulmonar por mixoma auricular, en los que los mecanismos fisiopatológicos subyacentes involucran una mayor diátesis trombótica secundaria un aumento en los niveles de carboxihemoglobina o por embolias paradójicas asociadas a foramen oval permeable.¹¹ Los síntomas constitucionales suelen ser fiebre, pérdida de peso, artralgias, anemia, anorexia y leucocitosis. Dentro de esta última forma de presentación, se ha observado que las células

tumorales tienen una producción aumentada de interleuquina 6, la cual actúa directamente sobre vías inflamatorias y sobre la producción de reactantes de fase aguda¹⁰.

Diagnóstico

La ETT cumple un rol fundamental en un primer enfrentamiento, dado su menor invasividad y costo. Tiene una alta sensibilidad y especificidad para tumores intracardiacos, además permite determinar la localización, evaluar sus características morfológicas y objetivar las repercusiones hemodinámicas que pueden estar presentes. Ante dudas diagnósticas, es recomendable la ecografía transesofágica o la resonancia nuclear magnética cardíaca, las cuales poseen mejores rendimientos, pero un mayor costo y menor disponibilidad.¹³ En nuestro paciente no se realizaron estudios diagnósticos adicionales, debido a que la ubicación y las características ecocardiográficas eran muy sugerentes de mixoma auricular. Es importante destacar la presencia de doble lesión mitral en la ETT, la cual incluye estenosis mitral severa y una insuficiencia leve, esta última probablemente atenuada por la disminución del orificio regurgitante por el tumor, lo cual se evidencia en ETE intraoperatoria.

Clasificación

Es posible clasificar los mixomas en dos tipos: uno sólido de superficie redonda inmóvil y un tipo polipoide, asimétrico y móvil. Esta última forma está relacionada con una mayor frecuencia de embolismos.¹⁰

Tratamiento

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección. Esta debe realizarse prontamente, disminuyendo así la posibilidad de embolia o muerte súbita. La terapia médica no tiene efectividad en el mixoma atrial.^{4,14} La recu-

urrencia es poco frecuente siendo del 1-4% en el caso de mixomas esporádicos y hasta 22% en casos familiares,^{7,8} siendo del 5 % en series chilenas.⁴

Conclusión

El mixoma auricular es una patología poco frecuente, pero con múltiples complicaciones y cuyo correcto diagnóstico y tratamiento es decisivo, logrando excelente sobrevida y baja recurrencia.

Agradecimientos

Especial agradecimiento al equipo de cardiocirugía por facilitar las imágenes intraoperatorias.

Bibliografía

- Griborio-Guzman AG, Aseyev OI, Shah H, Saldreddini M. Cardiac myxomas: clinical presentation, diagnosis and management. *Heart* [Internet]. 2022 [citado el 19 de junio de 2022];108(11):827-33.
- Becker RP, Ramírez MA, Zalaquett SR, Moran S V, Irrarrazaval LI MJ, Arretz C V, et al. Mixoma cardiaco: Caracterización clínica, métodos diagnósticos y resultados alejados del tratamiento quirúrgico durante tres décadas de experiencia. *Rev Med Chile* [Internet]. 2008 [citado el 19 de junio de 2022];136(3):287-95.
- Bussani R, Castrichini M, Restivo L, Fabris E, Porcari A, Ferro F, et al. Cardiac tumors: Diagnosis, prognosis, and treatment. *Curr Cardiol Rep* [Internet]. 2020;22(12):169
- Merello Lorenzo, Elton Victoria, González Diego, Elgueta Felipe, Salazar Rodrigo, Quiroz Manuel et al . Mixoma cardiaco: experiencia de 28 años en resección quirúrgica. *Rev Med Chile* [Internet]. 2020 Ene [citado 2022 Jun 17] ; 148(1): 78-82.
- Paraskevaidis I, Michalakeas C, Papadopoulos C, Anastasiou-Nana M. Cardiac Tumors. *ISRN oncology*. 2011. 208929.
- McAllister JR, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of tumor pathology*. 2nd series. Fascicle 15. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1978:1-20.
- Velez Torres JM, Martínez Duarte E, Díaz-Pérez JA, Rosenberg AE. Cardiac myxoma: Review and update of contemporary immunohistochemical markers and molecular pathology. *Adv Anat Pathol* [Internet]. 2020 [citado el 19 de junio de 2022];27(6):380-4.
- Raicea VC, Suciú H, Raicea AD, Macarie GC, Mezei T, Maier MS. Giant left atrial myxoma - literature review and case presentation. *Rom J Morphol Embryol* [Internet]. 2021 [citado el 19 de junio de 2022];62(2):361-8.
- Laguna G, Arce N, Di Stefano S, Segura B, Blanco M, Castrodeza J, et al. Giant left atrial myxoma hiding severe preoperative mitral regurgitation. *Cardiol J* [Internet]. 2018 [citado el 19 de junio de 2022];25(5):652-4.
- Gavrielatos G, Letsas KP, Pappas LK, Dedeilias P, Sioras E, Kardaras F. Large left atrial myxoma presented as fever of unknown origin: a challenging diagnosis and a review of the literature. *Cardiovasc Pathol* [Internet]. 2007;16(6):365-7.
- Olmedo C, Álvarez J, Rodríguez F, Ramírez C, Veloz H, Castro C, et al. Mixoma auricular izquierdo gigante que causa obstrucción valvular mitral, hipertensión pulmonar y tromboembolia pulmonar. *Rev chil cardiol* [Internet]. 2021 [citado el 19 de junio de 2022];40(1):54-8.
- Orozco Vinasco DM, Abello Sánchez M, Osorio Esquivel JE. Insuficiencia mitral severa postresección de mixoma auricular gigante: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Anestesiología Reanimación* [Internet]. 2013;60(7):403-6.
- Ayan F, Koldas L, Karpuz H, Baslar Z, Sirmaci N. Asymptomatic Giant Prolapsing Right Atrial Myxoma: Comparison of Transthoracic and Transesophageal Echocardiography in Preoperative Evaluation. *Journal of Clinical and Basic Cardiology* [Internet]. 2000;3.
- Hill M, Cherry C, Maloney M, Midyette P. Surgical resection of atrial myxomas. *AORN J* [Internet]. 2010;92(4):393-406.



Figura 1. Ecocardiograma transtorácico ventana paraesternal eje largo que evidencia tumor auricular.

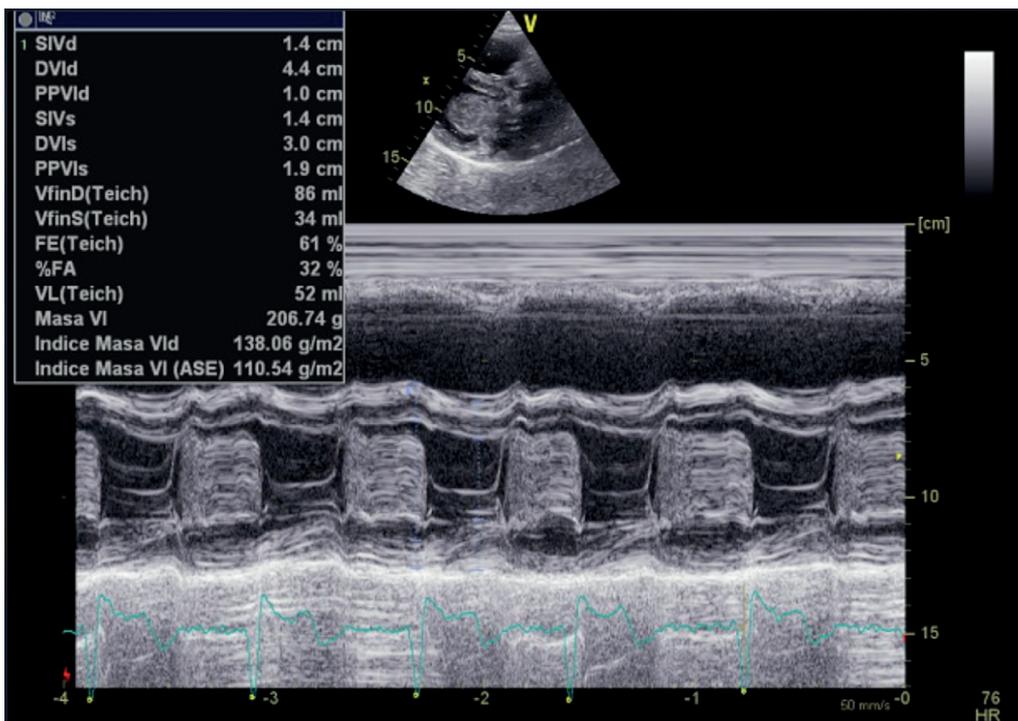


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico Modo M que evidencia tumor auricular.

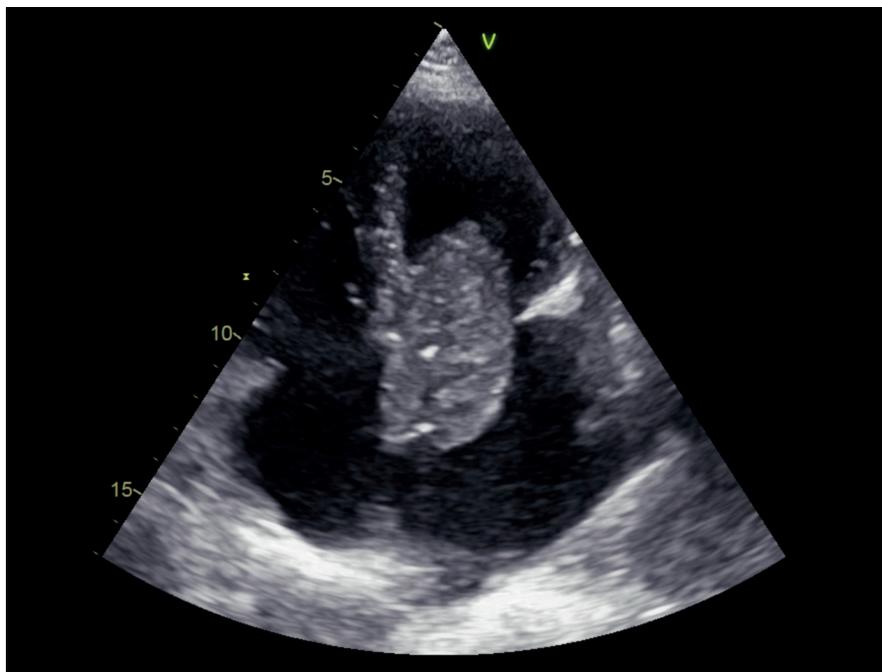


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico ventana apical de cuatro cámaras que evidencia tumor auricular.

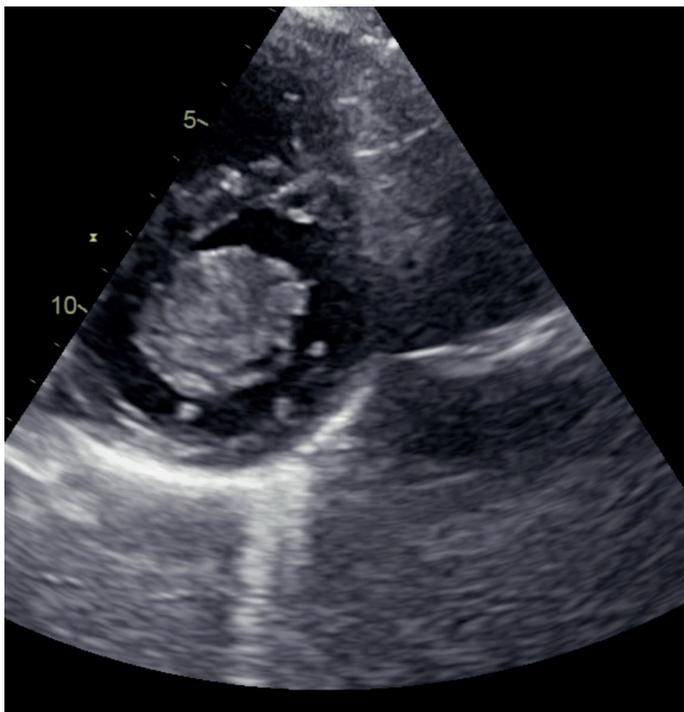


Figura 4. Ecocardiograma transtorácico ventana paraesternal eje corto que evidencia tumor auricular.

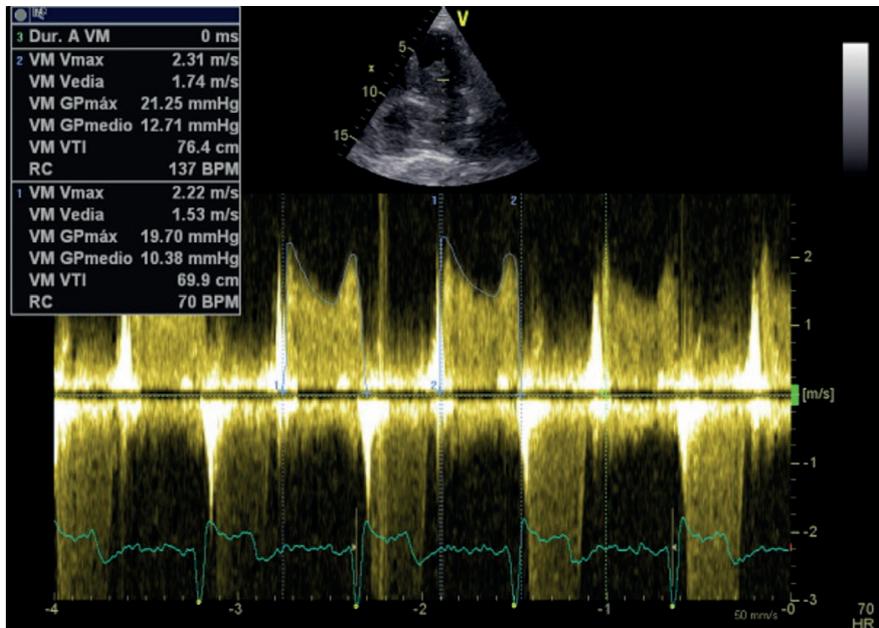


Figura 5. Ecocardiograma transtorácico doppler que muestra severidad de estenosis mitral.



Figura 6. Imagen macroscópica de mixoma auricular resecado.

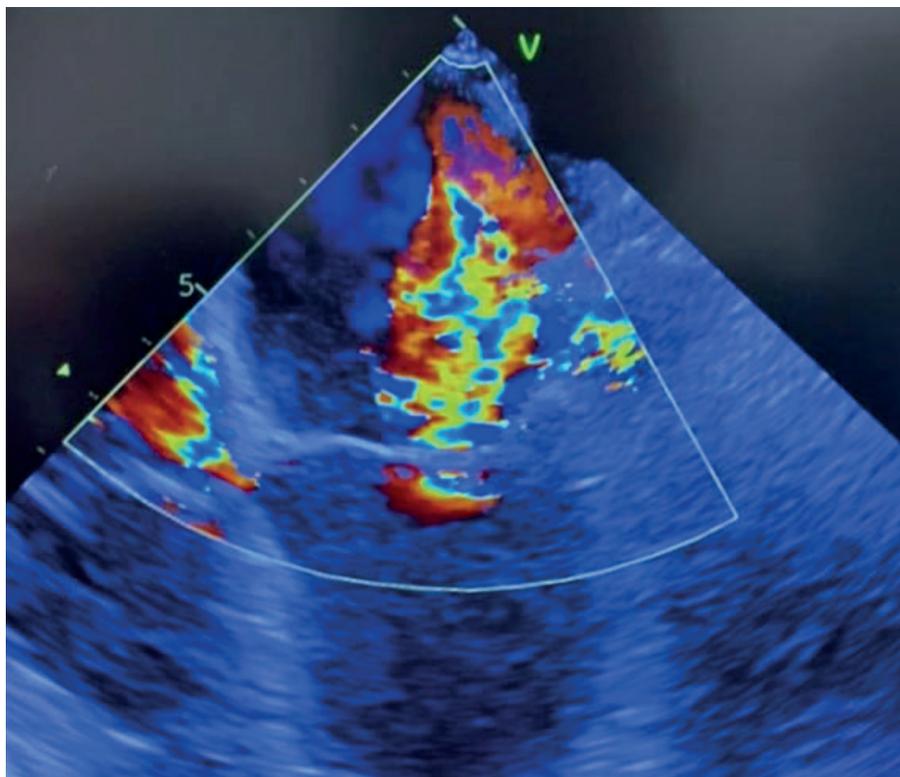


Figura 7. Ecocardiograma transesofágico intraoperatorio que evidencia insuficiencia mitral severa.t

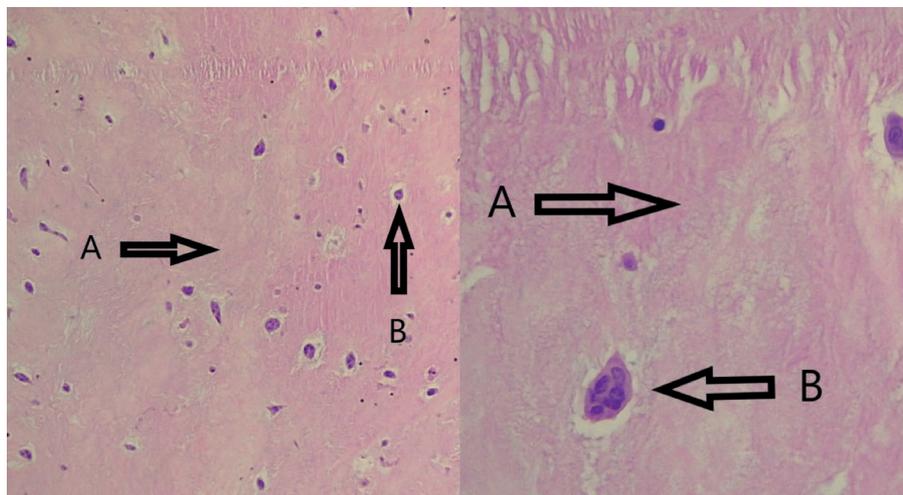


Figura 8. Imágenes de cortes histológicos con tinción hematoxilina & eosina de mixoma auricular con distintos aumentos. En A se señala el estroma y en B se señalan los nidos celulares.