

Medicentro 2001; 5(3)

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
"ARNALDO MILIÁN CASTRO"
SANTA CLARA, VILLA CLARA****CARTA AL EDITOR**

Mixomas cardíacos. Presentación de cuatro pacientes

Por:

Dr. Alejandro S. Ruiz Méndez¹, Dra. Lissette Ruiz Jorge², y Dra. María Vergara Hidalgo¹

1. Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Asistente. ISCM-VC.
2. Especialista de II Grado en Anatomía Patológica.

Señor Editor:

Los tumores cardíacos son raros; de ellos, el 90% son benignos y el mixoma es el tipo principal, también con un 90% de frecuencia. Este tipo de tumor puede presentarse de forma esporádica o familiar. Son posibles la multicentricidad y las recidivas después de la resección quirúrgica, así como la asociación a otros trastornos, los que en conjunto forman el complejo Carnoy, consistente en: mixoma cardíaco y cutáneo, fibroadenoma mixoide mamario, lentiginosis cutánea y labial, hiperplasia nodular pigmentada de las glándulas suprarrenales, schwannoma, adenoma pituitario y tumor testicular, especialmente del tipo de células grandes de Sertoly calcificante.

Por estas posibilidades ha sido propuesto agrupar a los mixomas en una forma simple o esporádica y otra complicada, que incluye al multicéntrico, al recidivante y al asociado a otros trastornos (mixoma complejo)^{1,2}.

Aunque los mixomas cardíacos son tumores benignos, pueden ser fatales debido a su posición estratégica. Ellos pueden simular cualquier enfermedad cardíaca, por lo que deben ser incluidos en el diagnóstico diferencial de las valvulopatías, insuficiencia cardíaca, cardiomegalia, endocarditis infecciosa, trastornos del ritmo ventricular y supraventricular, síncope y embolismo pulmonar y sistémico. Los síntomas dependen del tamaño, movilidad, localización del tumor y de la posibilidad de fragmentación. También simulan procesos malignos, infecciosos o inmunológicos. Los síntomas y signos se relacionan con altos niveles de interleucina 6 en estos pacientes, y se ha podido demostrar la producción de esta sustancia por el tumor^{3,4}.

Los medios diagnósticos más importantes para identificar este tumor son: el ecocardiograma, preferentemente transesofágico, la tomografía axial computadorizada y la resonancia magnética nuclear^{9,10}. La intervención quirúrgica inmediata, una vez realizado el diagnóstico, es el tratamiento de elección; en la actualidad es posible practicar la operación mediante mínimo acceso. La supervivencia es excelente, y el control a largo plazo se realiza por ecocardiograma^{5,6}.

En veinte años de trabajo hemos encontrado cuatro casos de mixomas cardíacos provenientes de material quirúrgico y de hallazgos de autopsia, cuya presentación hacemos en este trabajo. En dos de ellos se realizó estudio inmunohistoquímico y ultraestructural, lo que comentaremos en función de su histogénesis.

Presentación de pacientes:

Paciente 1:

Mujer de 52 años con disnea progresiva de varias semanas, asociada a fiebre y pérdida de peso. Se encontró anemia, leucocitosis, eritrosedimentación elevada y un soplo sistólico grado IV/VI en mesocardio. Se sospechó endocarditis infecciosa. Al día siguiente del ingreso, al levantarse de la cama, sufrió un síncope y falleció. En el estudio necrópsico se encontró una masa lobulada y brillante en la aurícula izquierda implantada en el septum, la cual se extendía a través del orificio auriculoventricular al ventrículo izquierdo, con un diámetro mayor de 12 cm (Figura). El análisis microscópico mostró la naturaleza mixoide del tejido.

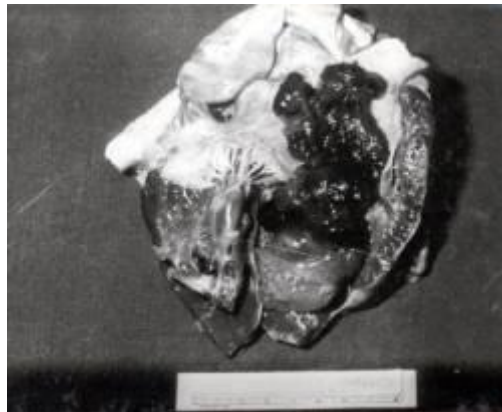


Figura Gran mixoma de aurícula izquierdo que se extiende hasta el ventrículo izquierdo.

En las conclusiones anatomopatológicas se informó: Mixoma de la aurícula izquierda.

Paciente 2:

Mujer de 40 años de edad con disnea a los esfuerzos moderados y cuadros sincopales.

Se auscultó soplo sistólico grado IV/VI en mesocardio. Mediante ecocardiograma se observó una masa de 6 cm en su diámetro mayor en la aurícula izquierda, la cual se interponía al cierre de la válvula mitral. Se realizó el diagnóstico clínico de mixoma auricular y se practicó tratamiento quirúrgico consistente en septectomía parcial. La masa extirpada era lobulada y brillante, y mediante estudio hístico se encontró un tejido mixoide con hiper celularidad y atipicidad de sus células. Se realizó estudio inmunohistoquímico con vimentina, antígeno carcinoembrionario (CEA) y antígeno relacionado con el factor VIII. Se encontró positividad en las células tumorales para los dos primeros, y positividad para el tercero en las células de revestimiento del tumor y las células endoteliales de los vasos sanguíneos del tumor.

Al realizar estudio anatomopatológico se concluyó que se trataba de un mixoma atípico de la aurícula izquierda.

Paciente 3:

Hombre de 43 años de edad con antecedentes de alcoholismo, el cual comenzó a padecer dolor torácico cuatro meses atrás, asociado a dificultad respiratoria. Al realizar examen físico se

encontró un soplo sistólico grado VI/VI audible en todos los focos. Mediante ecocardiograma convencional se encontró una imagen ecogénica pediculada al septum interauricular que se introduce en el ventrículo izquierdo. Se le realizó septectomía y se obtuvo una masa de tejido lobulada blanquecina de 7X5X4 cm con pequeñas áreas de hemorragias recientes al corte. En el estudio hístico se encontró un tejido mixoide, al cual se le realizó estudio ultraestructural, donde se describió la presencia de grupos de células tumorales inmersas en un estroma granular muy laxo, con escasas fibras colágenas. Las células tumorales mostraban prolongaciones celulares alargadas, núcleos con pequeñas escotaduras, cromatina finamente dividida y nucleolo poco evidente. En el citoplasma se encontró gran cantidad de retículo rugoso dilatado, abundantes vesículas pinocitóticas, así como centriolos y muchos filamentos intermedios. Se observaron vasos sanguíneos con lámina basal engrosada, algunos histiocitos, y células indiferenciadas con aspecto de células mesenquimatosas primitivas.

El diagnóstico anatomopatológico se concluye como un mixoma de la aurícula izquierda.

Paciente 4:

Hombre de 51 años de edad con antecedentes de buena salud. Mientras realizaba un esfuerzo físico consistente en transitar en bicicleta, sufrió de forma súbita dolor intenso en ambos miembros inferiores con disminución de la fuerza muscular. Al realizar examen físico se encontró palidez, frialdad y ausencia de los pulsos arteriales de ambos miembros inferiores. Fue intervenido quirúrgicamente de urgencia con el diagnóstico clínico de insuficiencia arterial aguda. Se encontró una masa de tejido de aspecto mucoide en la bifurcación de la aorta que ocluía ambas arterias ilíacas primitivas. Se realizó embolectomía y recuperó la circulación arterial distal a la oclusión. A las 18 horas de operado sufrió un choque y falleció antes de las 24 horas de haberse iniciado los síntomas. En el estudio necrópsico se encontró oclusión de la arteria mesentérica superior por masa blanquecina translúcida e infarto intestinal extenso, y en la aurícula izquierda, un área de superficie rugosa de 1x 0,5 cm cercana al agujero oval. En el examen hístico de esta zona y de los émbolos aortoiliacos y mesentérico se encontró tejido mixoide.

Se concluye como un mixoma de la aurícula izquierda desprendido y fragmentado, con embolismo en la gran circulación.

Comentario:

Los cuatro casos se encontraban en la quinta y sexta décadas de la vida; tres eran mujeres y uno hombre, lo que coincide con los informes obtenidos de diferentes series de mixomas cardíacos y como corresponde a la forma esporádica de la enfermedad^{1,2}.

Dos fueron diagnosticados mediante ecocardiograma, lo cual permitió una intervención quirúrgica exitosa. Los otros dos fallecieron como consecuencia directa de la acción del mixoma, que en un caso impidió el flujo de la sangre y el funcionamiento normal de la válvula mitral. Es necesario señalar el enorme tamaño alcanzado por el tumor y la corta duración de los signos y síntomas de la paciente. El otro falleció por las manifestaciones embólicas, las cuales se informan entre el 20 y 75% en diferentes series. Los sitios arteriales más afectados son las arterias cerebrales, retinianas y pulmonares. Es curiosa la descripción de aneurismas cerebrales como consecuencia de embolias de mixomas, que pueden desaparecer o crecer. La presencia de síntomas neurológicos progresivos asociados a demencia y lesiones neurológicas múltiples progresivas después de la resección de un mixoma de hemicardio izquierdo, debe hacer sospechar metástasis cerebral. Los factores de riesgo de embolia son: la arritmia cardíaca, tumor con pedículo estrecho, fragilidad y el aumento del gasto cardíaco^{7,8}.

Los cuatro tumores presentados en nuestro trabajo estaban ubicados en la aurícula izquierda, sitio donde es más frecuente su aparición, y con implantación cercana al agujero oval. Fueron únicos, y en los dos pacientes que permanecen vivos no se ha informado recidiva, después de un seguimiento de quince y cinco años, respectivamente.

El aspecto macroscópico fue básicamente el descrito para este tipo de lesión, a excepción de que no hubo formas papilares. A la observación microscópica, la distinción del tejido mixoide es sencilla, y consiste en células indiferenciadas inmersas en un estroma mixoide laxo, rico en mucopolisacáridos ácidos. La microcopia electrónica describió un aspecto similar a fibroblastos, con excepción de la presencia de abundantes filamentos intermedios y de células de aspecto indiferenciado. La positividad para el antígeno carcinoembrionario y la vimentina es posible por tratarse de células inmaduras y que no guardan relación con el endotelio vascular, todo lo cual afirma un origen en el mesénquima primitivo, probablemente presente como resto embrionario^{9,10}.

Podemos concluir que nuestros casos corresponden a la forma esporádica o simple de este tipo de tumor, basado fundamentalmente en el sexo y la edad de los pacientes, la ubicación del tumor, la ausencia de recidivas y porque no se encontró asociación con otros trastornos mesoectodérmicos. La forma complicada es de distribución familiar, afecta a personas jóvenes, tiene menos preferencia por la aurícula izquierda en su ubicación, y con mayor frecuencia recidivan o son multicéntricos¹⁻⁴. Es interesante el término propuesto de mixolentiginosis endocrina familiar, para agrupar al gran número de trastornos que pueden aparecer asociados. La presencia de dos de ellos permite un diagnóstico tentativo; con tres o más, el diagnóstico es definitivo⁹.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goldstein MM, Casey M, Carney JA, Basson CT. Molecular genetic diagnosis of the familial myxoma syndrome (Carney complex). *Am J Med Genet* 1999;86(1):62-65.
2. Milunsky-J, Huang-XL, Baldwin-CT, Farah-MG, Milunsky-A. Evidence for genetic heterogeneity of the Carney complex (familial atrial myxoma syndromes). *Cancer Genet Cytogenet* 1998;106(2):173-176.
3. Gómez Rodríguez N, Vilar Freire M, Ferreiro Seoane JL, Ibanez Ruan-J, Trinidad López C, Noriega Peiro F. Polymyalgia syndrome and atrial myxoma. *An Med Inter* 1998;15(7):370-372.
4. Hovels-Gurich HH, Seghaye MC, Amo-Takyi BK, Hugel W, Duchateau J, Von BG. Cardiac myxoma in a 6-year-old child--constitutional symptoms mimicking rheumatic disease and the role of interleukin-6. *Acta Paediatr* 1999;88(7):786-788.
5. Facchin-L, Tenderini-PL, Caturelli-G. Integrated echocardiography (transthoracic-transesophageal) in the differential diagnosis of left atrial myxoma. Description of three clinical cases. *Cardiology* 1998;43(5):515-518.
6. Tsukamoto S, Shiono M, Orime Y, Hata H, Yagi S, Kimura S. Surgical treatment of 22 cardiac myxomas: A review. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 1999;5(3):146-149.
7. Bayir H, Morelli PJ, Smith TH, Biancaniello TA. A left atrial myxoma presenting as a cerebrovascular accident. *Pediatr Neurol* 1999;21(2):569-572.
8. Ha JW, Kang WC, Chung N, Chang BC, Rim SJ, Kwon JW. Echocardiographic and morphologic characteristics of left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. *Am J Cardiol* 1999;83(11):1579-1582.
9. Chopra P, Ray R, Airan B, Talwar KK, Venugopal P. Appraisal of histogenesis of cardiac myxoma: our experience of 78 cases and review of literature. *Indian Heart J* 1999;51(1):69-74.
10. Kono T, Koide N, Hama Y, Kitahara H, Nakano H, Suzuki Ji, Isobe M, Amano J. Expression of vascular endothelial growth factor and angiogenesis in cardiac myxoma: A study of fifteen patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119(1):101-107.