

Mixoma De Atrio Derecho: Manifestación Rara de una Enfermedad Poco Común

Eduardo Menti, Vinicius Leite Gonzalez, Ana Paula Susin Osorio, Luciane Durigon Cocco

Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS – Brasil

Introducción

Tumores cardíacos son de ocurrencia rara, siendo difícil saber su real incidencia, ya que gran parte de los casos es diagnosticada solamente de forma incidental en estudios de autopsia. Se sabe que ocurre una preponderancia de afectación cardíaca por tumores secundarios en relación a los originarios del propio órgano¹. El origen de la afectación metastásica es más frecuentemente proveniente de neoplasia de pulmón, linfoma, cáncer de mama y esófago, comúnmente por inversión directa o diseminación linfática.^{2,3} La ubicación más común para metástasis en el corazón es en el pericardio (69%), seguido por el pericardio (34%), miocardio (32%) y endocardio (5%). El involucramiento pericárdico por metástasis característicamente determina pocos síntomas, pudiendo haber involucramiento extenso aún sin síntomas. Los síntomas guardan mayor relación con la ubicación del tumor que con su tamaño⁴.

Los tumores cardíacos provocan síntomas a través de cuatro mecanismos principales: embolización, obstrucción, arritmias y síntomas constitucionales. La embolia, complicación que afecta hasta 25% de los casos, ocurre más frecuentemente asociada a tumores aun pequeños, especialmente cuando están ubicados en atrio izquierdo y válvula aórtica.⁵ Los tumores más voluminosos tienden a crear complicaciones por obstrucción del flujo, determinando síntomas de insuficiencia cardíaca y síncope. El síntoma más común de presentación en estos casos es disnea, seguida por dolor torácico. Los síntomas constitucionales como fiebre, pérdida de peso y fatiga son atribuidos a sustancias producidas por el tumor, como la interleucina 6, y son relacionadas especialmente a los mixomas cardíacos².

Los mixomas cardíacos son los tumores primarios más frecuentes del corazón, correspondiendo a aproximadamente 50% de los tumores benignos. Ocurren en una frecuencia de aproximadamente un caso cada 2 millones de personas de la población, con presentación más frecuente en adultos

entre 30 y 50 años, predominando en mujeres². La mayoría de los mixomas se ubica en el atrio izquierdo, en 75 a 85% de los casos, seguido por el atrio derecho en 15 a 20% y ventrículos en 5 a 10%. La evaluación ecocardiográfica puede clasificar los mixomas en dos grupos: uno presentando formato redondeado y sólido, con superficie fija (52% de los casos) y otro con formato polipoide, con superficie irregular y móvil (48% de los casos), estando este último propenso a fenómenos embólicos.⁶

El ecocardiograma es la modalidad diagnóstica inicial ideal para evaluación de pacientes con sospecha de tumores cardíacos, ya que es un examen simple, no invasivo, ampliamente disponible de bajo costo. Por medio de él es posible evaluar la ubicación, morfología y movilidad de los tumores además de que posibilita evaluar sus consecuencias hemodinámicas.⁵

Relato de caso

Paciente del sexo femenino, de 37 años de edad, presentando cuadros de disnea a esfuerzos con progresión indolente a lo largo de los años e inicio reciente de edema de miembros inferiores y dolor en hipocondrio derecho. No presentaba historia de comorbilidades cardiovasculares. El examen físico, mucosas pálidas, delgada, abdomen globoso y hepatomegalia dolorosa, además de edema de miembros inferiores con formación de cacaifo perimaleolar bilateral. Realizó electrocardiograma que sugería sobrecarga atrial derecha. La radiografía de tórax evidenciaba aumento del mediastino medio con abultamiento localizado en su contorno derecho y anterior (Figura 1). El ecocardiograma reveló aumento del atrio derecho, conteniendo voluminosa masa con diámetros máximos de 92 mm por 95 mm, con aparente pedículo fijado a la pared anterosuperior del atrio derecho y protruyendo en dirección al ventrículo derecho, presentando vacuolización en su interior y flujo al Doppler, indicando vascularización aumentada del tumor. Había obstrucción al flujo diastólico del ventrículo derecho, determinando gradiente diastólico transvalvar tricúspide máximo de 17 mmHg y medio de 11 mmHg, asociado a señales de congestión sistémica, con presión en el atrio derecho estimada en 20 mmHg. No había compromiso de la función sistólica global y segmentaria de los ventrículos, que poseían diámetros dentro de la normalidad (Figura 2). Fue sometida a cateterismo cardíaco para evaluación preoperatoria complementaria, que no demostró placas ateroscleróticas coronarias obstructivas, pero tuvo confirmada extensa vascularización de la masa a través de la rama coronaria proveniente de la arteria coronaria derecha (Figura 3).

Palabras clave

Neoplasia Cardíacas/cirugía; Mixoma, Insuficiencia Cardíaca; Ecocardiografía.

Correspondencia: Eduardo Menti •

Rua Regente, 245, Sala 504. CEP 90470-170, Bairro Bela Vista,

Porto Alegre, RS - Brasil

E-mail: eduardo.menti@gmail.com

Artículo recibido el 1/12/2016; revisado el 16/12/2016; aceptado el 29/2/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20160016

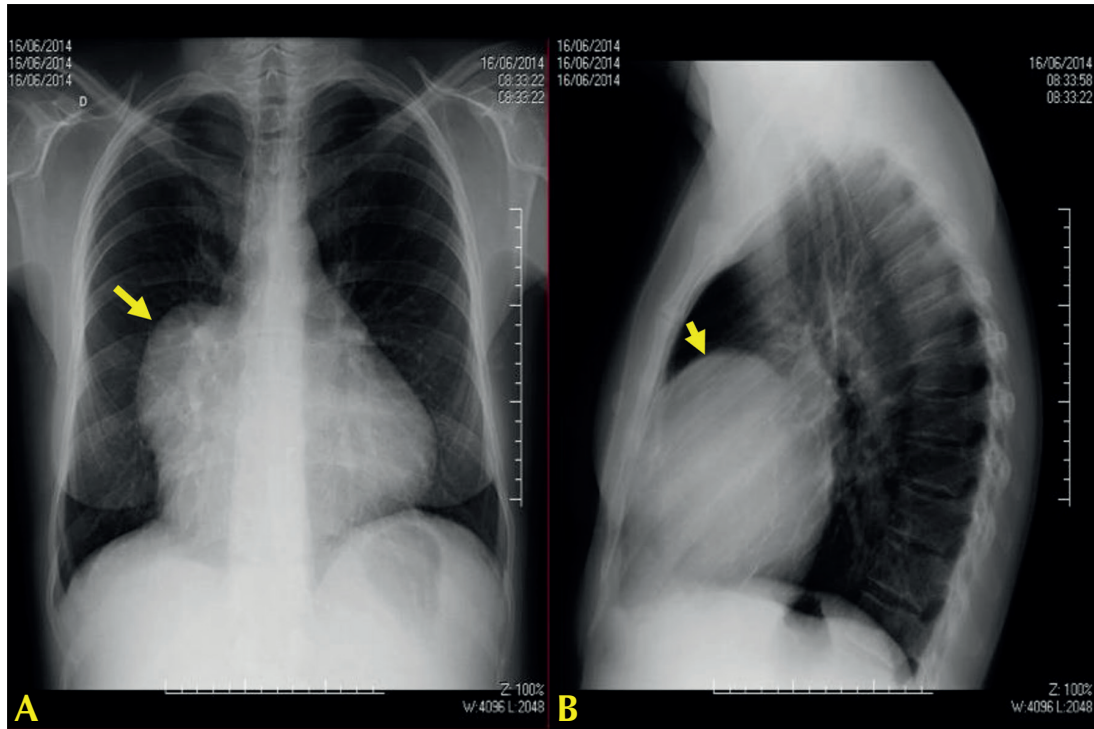


Figura 1 - Radiografía de tórax: A - Frontal; B - Perfil. Abombamiento del mediastino medio, observado en su contorno derecho y anterior.

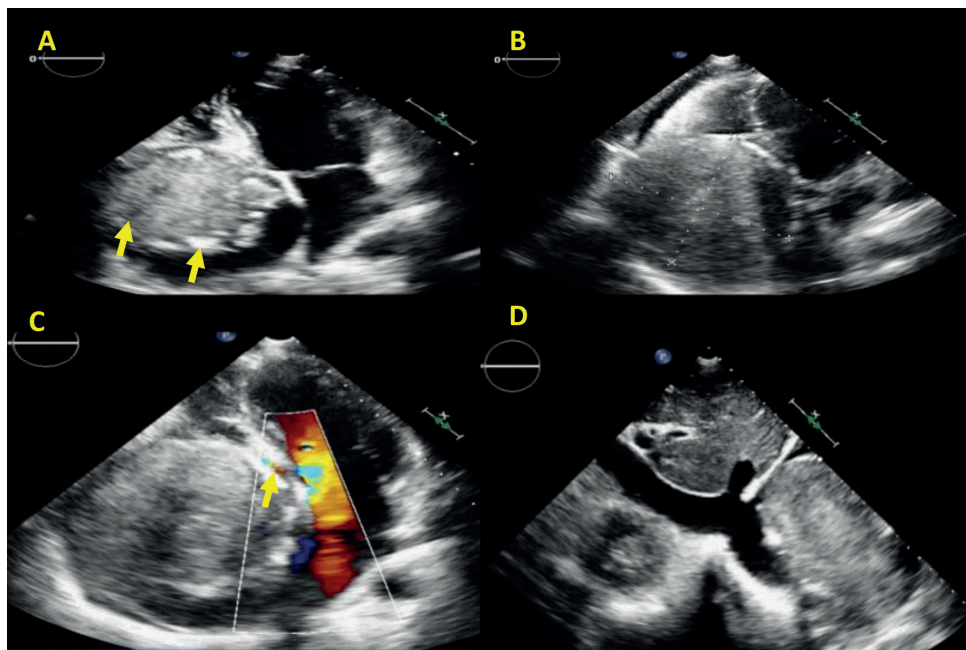


Figura 2 - Ecocardiografía transtorácica: A: Proyección apical de cuatro cámaras, demostrando masa heterogénea, vacuolizada, con focos de calcificación, determinando desplazamiento apical de las valvas de la válvula tricúspide; B: Proyección apical de cuatro cámaras diseccionada hacia cavidades derechas con medidas de la masa, que llena casi completamente el atrio derecho ya dilatado; C: Proyección apical de cuatro cámaras, con evaluación de flujo intracavitario al Doppler color, evidenciando velocidad aumentada del flujo diastólico del atrio derecho hacia el ventrículo derecho; D: Proyección subcostal, demostrando vena cava inferior y ramas hepáticas dilatadas, sin masas en su interior.

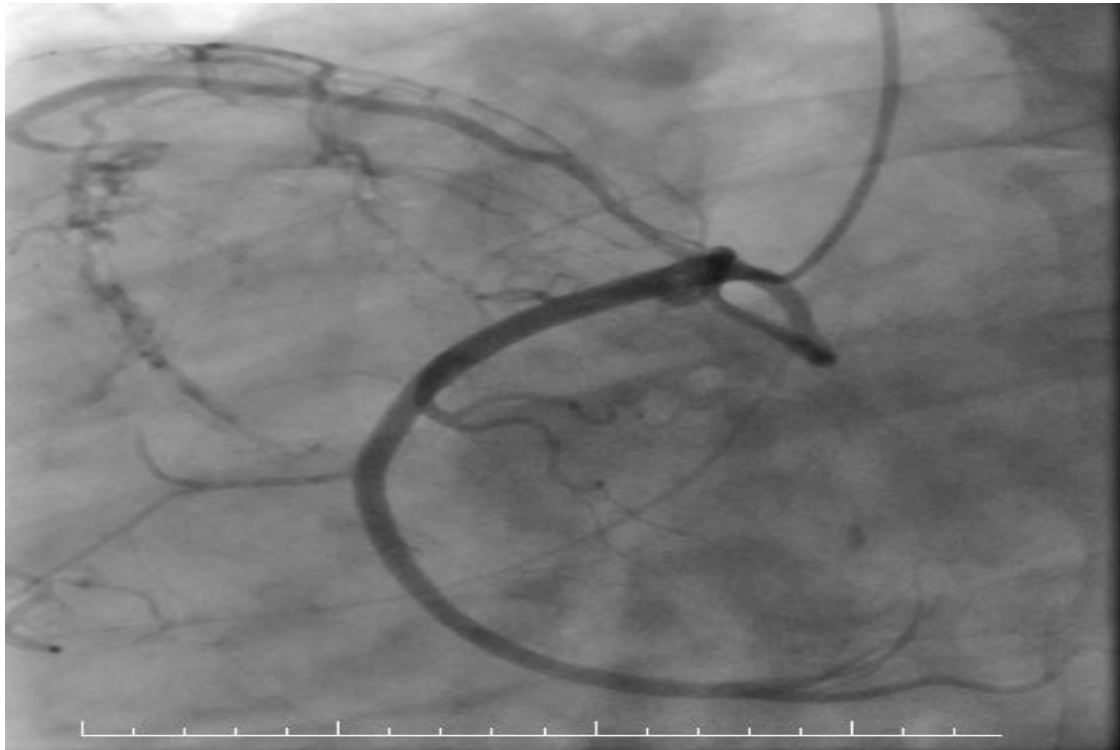


Figura 3 – Cineangiografía de coronaria derecha: coronaria derecha sin placas ateroscleróticas obstructivas, con rama anómala direccionada al atrio derecho con extensa irrigación de la masa intraatrial.

La paciente fue sometida a cirugía cardíaca, con resección del tumor que ocupaba aproximadamente 90% de la cavidad axial derecha. El del tumor era pediculado y tenía inserción en la pared anterosuperior del atrio derecho según lo descrito por el ecocardiograma preoperatorio. Fue necesaria realización de plastia tricúspide y resección de los bordes excedentes de la pared arterial. El análisis anatomopatológico del tumor confirmó diagnóstico de mixoma atrial derecho. Actualmente la paciente está en control ambulatorio con mejora del estado general, sin interconexión y sin señales de recidiva tumoral.

Discusión

La ocurrencia de tumores cardíacos primarios es 30 veces menos frecuente que la de implantes metastásicos. Tumor primario, cuando está localizado en atrio derecho, tiene mayor posibilidad de ser alguna neoplasia voluminosa, infiltrativa y maligna. También tiene por característica presentar crecimiento rápido, lo que determina metástasis precozmente y que presenta síntoma de insuficiencia cardíaca solamente en un nivel avanzado. Las masas más frecuentemente encontradas en el interior del atrio derecho son en orden de ocurrencia: hipernefroma, mixoma, trombo, cáncer de tiroides, cáncer de adrenal, rabdomioma, y hepatoma⁷. A pesar de que el mioma es el tumor cardíaco benigno más común, su ocurrencia en atrio derecho es extremadamente rara, con incidencia anual aproximada de un caso cada 10 millones de personas.

El diagnóstico diferencial de masas cardíacas no es una tarea simple. Inicialmente es importante excluir factores que puedan confundir la interpretación y resultados incorrectos. Específicamente en relación al atrio derecho, hay varias estructuras normales o condiciones benignas que pueden erróneamente ser interpretadas como patológicas, como la red de Chiari, la válvula de Eustaquio, la cresta terminal, la hipertrofia lipomatosa del septo interatrial, entre otras.

La sensibilidad del ecocardiograma para detectar alguna masa cardíaca con diámetro mínimo de 5 mm a 10 mm puede alcanzar 93.3%, aumentando a 96% en el examen tras esofágico. Una evaluación más precisa puede ser obtenida con el ecocardiograma tridimensional transesofágico, el cual puede proveer más informaciones acerca del tipo de tumor, del lugar de inserción, de la característica de la superficie y la relación espacial con otras estructuras. Considerando su elevada sensibilidad, el ecocardiograma es un método diagnóstico con alta capacidad de excluir masas o potenciales fuentes de embolia. Presenta como desventaja no conseguir realizar una evaluación tisular o histológica, siendo muchas veces imposible distinguir tumores benignos y malignos o trombo de vegetaciones.⁸

De esa forma, se pueden utilizar hallazgos indirectos que puedan sugerir determinado tipo de tumor. La ubicación ya puede proveer algunas pistas acerca del tipo de tumor que se pueda estar enfrentando. Mixomas y sarcomas más frecuentemente se originan en atrio izquierdo; angiosarcoma,

en atrio derecho; rabdomiomas y fibromas en los ventrículos y fibroelastomas capilares en las válvulas. La enfermedad metastásica, a su vez, afecta al pericardio por invasión directa o alcanza el corazón por vía hematogénica a través de las venas pulmonares o de la vena cava inferior.⁵ Aproximadamente 15% de los mixomas se originan en atrio derecho. En esos casos puede surgir duda especialmente en la diferenciación con trombos, los cuales son mucho más prevalentes en la población. La ubicación y el punto de inserción pueden auxiliar en esta cuestión en el caso presentado, el ecocardiograma demostró, a despecho de que la masa ocupase casi la totalidad del atrio derecho, que había un punto de inserción o pedículo de la masa en la pared anterior y superior del atrio derecho. Este hallazgo, aliado a la presencia de extensa irrigación arterial del tumor, focos de calcificaciones y bordes de la masa bien delimitados y no infiltrativos sugerían mixoma como la principal hipótesis diagnóstica.

La conducta ante la posibilidad de mixoma es la remoción quirúrgica, que no sólo confirma el diagnóstico, como también presenta potencial curativo. Mientras tanto, aún después de la extracción quirúrgica, existe riesgo de recidiva de los mixomas, siendo recomendado ecocardiograma seriado para seguimiento.⁸ El riesgo de recidiva por resección gira en torno del 13%, siendo más frecuente en los pacientes que presentan la forma familiar que en aquellos que tienen la forma esporádica (22% por 3%). Considerando que el período de mayor riesgo de recurrencia es en los primeros cuatro años después

de la cirugía, es recomendable que se mantenga control ecocardiográfico anual durante ese periodo.⁵

Mixoma con ubicación en atrio derecho es entidad extremadamente rara. La evaluación de las posibilidades diagnósticas diferenciales es importante y compleja. El ecocardiograma tiene papel fundamental en el diagnóstico y control de esos pacientes.

Contribución de los autores

Concepto y diseño de la investigación: Menti E; Obtención de datos: Menti E ; Análisis e interpretación de los datos: Menti E, Gonzalez VL; Redacción del manuscrito: Menti E, Gonzalez VL, Osorio APS, Cocco LD; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Menti E, Gonzalez VL, Osorio APS, Cocco LD.

Potencial conflicto de intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes

Fuentes de financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas

Vinculación académica

No hay vinculación de este estudio a programas de posgrado

Referencias

1. Basso C, Rizzo S, Valente M, Thiene G. Prevalence and pathology of primary cardiac tumours. *Cardiovasc Med*. 2012;15(1):18–29.
2. McManus, B. Primary tumors of the heart. In: Bonow R, Mann DL, Zipes DP, Lippman P (eds). *Braunwald's heart disease*. 9th ed. Philadelphia:Saunders/Elsevier;2011.p.1638-50.
3. Young JM, Goldman IR. Tumor metastasis to the heart. *Circulation*.1954;9(2):220-9.
4. Stanley M, Hanfling MD. Metastatic cancer to the heart: review of the literature and report of 127 cases. *Circulation*.1960 Sept; 22:474-83.
5. Bruce CJ. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*. 2011; 97(2):151-60.
6. Mittle S, Makaryus AN, Boutis L, Hartman A, Rosman D, Kort S. Right-sided myxomas. *J Am Soc Echocardiogr*. 2005;18(6):e14-7.
7. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Tex Heart Inst*.2011;38(3):261-2.
8. Armstrong, WF; Ryan, T; Massas, tumores e fonte de êmbolos. In: Feigenbaum *Ecocardiografía*, 7^a ed. São Paulo:Guanabara Koogan. p. 700 - 29.
9. DeCara JM. Atrial masses. In: Lang RM, Goldstein S, Kronzon I, Khandheria BK. *Echocardiography – American Society of Echocardiography*. Philadelphia: Saunders/ Elsevier; 2011. p. 266 –70.