

ARCHIVO HISTÓRICO



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín de la Escuela de Medicina**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de ciencias médicas**. El contenido del presente artículo, no necesariamente representa la actual línea editorial. Para mayor información visitar el siguiente

vínculo: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/about/submissions#authorGuidelines>

EXPERIENCIA CLINICO-QUIRURGICA

Los tumores del corazón son poco frecuentes: Gasul encuentra 17 tumores cardíacos en 10.000 autopsias sistemáticas.

Sin embargo, si se piensa que la única posibilidad de curación es una operación a corazón abierto, su conocimiento y estudio son indispensables. Desgraciadamente, el tratamiento quirúrgico sólo es posible en algunos tumores, especialmente en aquéllos situados en las aurículas.

Los tumores malignos son más o menos el 20% de los tumores primitivos y corresponden a diversos tipos de sarcoma. Entre ellos podemos mencionar el fibrosarcoma, el rhabdomyosarcoma, el angiosarcoma, el hemangioendotelioma, etc. Su pronóstico es fatal a corto plazo, con enormes dificultades para efectuar exéresis del tumor, pero en la literatura existen casos aislados en los que se les ha podido resear.

Los tumores benignos constituyen el 80 por ciento de los tumores primitivos cardíacos. Los mixomas representan más de la mitad de los tumores benignos y tienen una enorme importancia desde el punto de vista quirúrgico, puesto que representan el 90% de los tumores endocavitarios susceptibles de resección. Las tres cuartas partes de los mixomas se ubican en el corazón izquierdo y la mayoría de ellos está situado en la aurícula, cerca del septum, al cual están unidos por un pedículo. La consistencia de los mixomas es muy variable; hay algunos tumores sólidos, duros, regulares, de forma ovalada, y otros más friables, multilobados y que muchas veces tienen aspecto vellosos. Estos son los tu-

moreos que se fragmentan y producen embolias a distancia.

CUADRO CLINICO

La siguiente descripción del cuadro está basada en nuestra experiencia en 10 pacientes tratados quirúrgicamente en el Hospital Clínico de la Universidad Católica. Simultáneamente destacaremos los aspectos más relevantes de la literatura.

Este tumor afecta más frecuentemente a las mujeres que a los hombres y en el momento de consultar la edad media de las pacientes es alrededor de 46 años.

Los síntomas más importantes se deben a la obstrucción de la válvula aurículo-ventricular, especialmente la mitral. La evolución de los síntomas, en comparación con los de la mayor parte de pacientes con enfermedad reumática, es mucho más corta. Es así como entre la iniciación de la sintomatología y el diagnóstico del mixoma el tiempo medio fue de 14 meses. El síntoma más frecuente fue la disnea progresiva. Algunos pacientes también presentaron disnea paroxística nocturna y ortopnea. La mayoría de los enfermos se encontraron en capacidad funcional IV. El 20% de ellos presentó síncope debidos a la obstrucción completa del orificio mitral por prolapso del tumor hacia el ventrículo. Una paciente presentó síntomas generales de fiebre, anemia, adelgazamiento, hecho que está descrito en la literatura. En una paciente pudo hacerse el diagnóstico del mixoma al presentar ésta una embolia de la arteria femoral. El émbolo estudiado en anatomía patológica reveló la existencia de un mixoma. Por otra parte, una paciente presentó cianosis, hipocratismo digital, insuficiencia respiratoria grave y un shunt de derecha a izquierda, insuficiencia car-

* Departamento de Enfermedades Cardiovasculares, Escuela de Medicina, Universidad Católica de Chile.

díaca derecha, hepatomegalia y edema de las extremidades. Esto se debía a la existencia de un mixoma, muy grande, en la aurícula derecha que obstruía la tricúspide, y como existía un foramen oval permeable, el shunt era de derecha a izquierda, con aparición de cianosis e hipocratismo.

A la auscultación, casi todos los pacientes presentaron soplos, existiendo en general una rodada diastólica mesocárdica ubicada en la mitral o en la tricúspide, o bien un soplo sistólico del apex que indica una insuficiencia valvular. Sin embargo, el hecho auscultatorio más importante fue la aparición de soplos variables, especialmente al cambiar de posición al enfermo, lo que es expresión de la movilidad del tumor dentro de las cavidades cardíacas.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma

Todos los pacientes presentaron ritmo sinusal; en algunos existió hipertrofia auricular izquierda y también hipertrofia ventricular derecha. Los pacientes con mixomas de la aurícula derecha tuvieron hipertrofia auricular derecha y en una de ellas existió un bloqueo incompleto de rama derecha.

Estudio radiológico

En los mixomas de la aurícula izquierda, los signos radiológicos más importantes fueron la congestión pulmonar (con líneas de Kerley) y la hipertrofia ventricular derecha. En el mixoma de la aurícula derecha existió una hipertrofia de la aurícula y del ventrículo derecho. Una paciente presentó una hipertransparencia pulmonar con disminución de la vascularización, pues

se trataba de un mixoma derecho que se prolapsaba en el ventrículo derecho obstruyendo la circulación pulmonar.

Estudio hemodinámico

De acuerdo con el grado de obstrucción o insuficiencia mitral existen manifestaciones hemodinámicas de estenosis, doble lesión o insuficiencia mitral. La gradiente diastólica entre aurícula izquierda y ventrículo izquierdo está relacionada a la obstrucción mitral, al igual que la presión de capilar pulmonar y de la arteria pulmonar.

La presencia de una escotadura en la rama ascendente de la curva de presión del ventrículo derecho o izquierdo es muy sospechosa de un mixoma pedunculado. Se la atribuye a la propulsión del tumor hacia la A.I. durante el sístole y, por lo tanto, se produce sólo en los mixomas pedunculados que se prolapsan en la mitral. Este signo es patognomónico de mixoma auricular y desaparece después de reseca-do el tumor.

Angiocardiografía

La angiocardiografía es un examen importante en el diagnóstico del mixoma auricular. En nuestra experiencia es posible identificar siempre el mixoma si el examen se planifica en forma adecuada. Puede efectuarse mediante una angiografía de avance, inyectando el medio de contraste en la arteria pulmonar y esperando el retorno a la aurícula izquierda a través de las venas pulmonares. Se podrá ver claramente una imagen lacunar auricular y la movilidad del tumor que se desplaza hacia el ventrículo. En tres pacientes esta técnica nos permitió identificar

el mixoma. La otra técnica empleada es la ventriculografía izquierda, en la cual es posible identificar el mixoma si existe una insuficiencia mitral secundaria al desplazamiento del mixoma entre la aurícula y el ventrículo izquierdo (Fig. 1). La angiografía en ventrículo izquierdo tendría teóricamente mayor riesgo de producir una fragmentación del tumor y embolia sistémica, aunque esto es excepcional en cualquiera de los dos tipos de angiografía. En el caso de un mixoma sesil de la aurícula, la imagen fue difícil de interpretar y sólo después de la operación se logró identificar el tumor que había desplazado el velo anterior de la válvula mitral. Un mixoma de la aurícula derecha fue identificado mediante una cavografía y se pudo ver la movilidad del mixoma entre la aurícula y el ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide, además de un

shunt de derecha a izquierda por un foramen oval permeable.

Ecocardiograma

Es un excelente método para identificar los mixomas, puesto que tiene una imagen característica en la cual hay una masa de ecos visibles en diástole detrás del velo anterior de la mitral. Existe un espacio protodiastólico característicamente libre de ecos con un velo mitral normal. Durante el sístole el cierre de la válvula no tiene ninguna alteración (Fig. 2).

DIAGNOSTICO

En nuestra experiencia de 10 mixomas operados, los diagnósticos se establecieron de distinta forma. En cuatro pacientes el diagnóstico se efectuó por los soplos va-

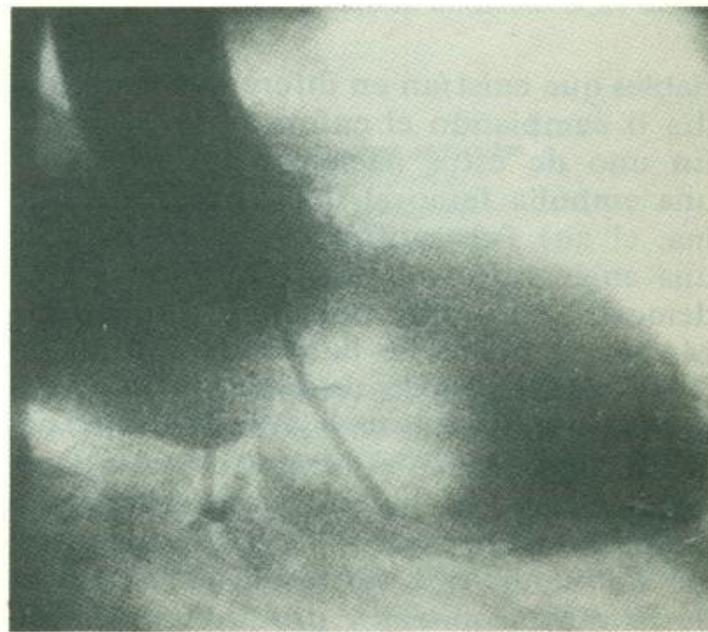


FIGURA 1.: Ventriculografía izquierda en un caso de mixoma auricular izquierdo. Se observa el defecto de llenamiento intraauricular en diástole (A) que protruye a través de la válvula mitral hacia la cavidad ventricular izquierda en sístole (B)

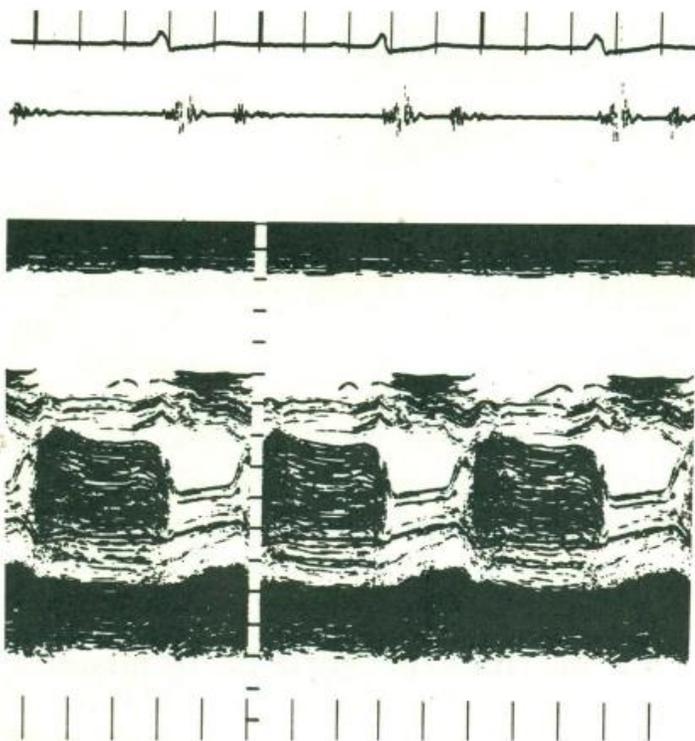


FIGURA 2: *Ecocardiograma de la válvula mitral en un caso de mixoma auricular izquierdo. Se observan los ecos paralelos y densos del lumen en diástole y el característico espacio libre de ecos entre el velo anterior y el tumor en el momento de apertura de la válvula mitral.*

riables que existían en diferentes horas del día o cambiando el enfermo de posición. En uno de estos pacientes la biopsia de una embolia femoral demostró un mixoma, el que fue confirmado por medio de una angiografía de avance pulmonar, que demostró un tumor multilobulado, desplazándose a través de la válvula mitral. En estos pacientes el cateterismo y la angiografía confirmaron el mixoma. En dos pacientes que tenían síntomas de lesión valvular mitral, la inyección de medio de contraste en el ventrículo izquierdo mostró un tumor que se desplazaba a través de la válvula mitral y producía una insuficiencia valvular, inyectándose la aurícula izquierda; el tumor se presentaba como una imagen lacunar.

En dos pacientes los hallazgos operatorios demostraron que se trataba de un mixoma no sospechado por el examen clínico y hemodinámico. Uno de ellos fue operado de una fístula coronaria de poca significación; sin embargo, tenía un frémito sobre la aurícula derecha y la exploración intra-auricular permitió reconocer un mixoma implantado en el septum que se desplazaba hacia la válvula tricúspide, produciendo una insuficiencia. Otra paciente de 55 años con signos de estenosis mitral severa fue operada bajo circulación extracorpórea para un posible reemplazo mitral. Encontramos un mixoma fijo a la pared auricular, el que apoyándose en el velo anterior producía una estenosis valvular mitral. La angiografía en esta paciente había sido mal interpretada, pero vista nuevamente se pudo sospechar el mixoma. Finalmente, en una paciente el diagnóstico fue por el ecocardiograma, indicado por una probable lesión mitral.

En resumen, pese a que las manifestaciones clínicas pueden ser muy sugerentes, en 3 de nuestros 10 casos el diagnóstico no se había efectuado antes de la operación. Es probable que la utilización más amplia del ecocardiograma eleve el $\%$ de diagnóstico pre-operatorio correcto a la casi totalidad de los casos.

TECNICA OPERATORIA

Todos los pacientes fueron operados por esternotomía mediana. Una vez iniciada la circulación extracorpórea (CEC), se procedió al pinzamiento de la aorta. En los mixomas de la aurícula izquierda, se efectuó una auricolotomía paralela al surco interauricular. El mixoma fue en seguida movilizado con presión externa y posterior de la aurícula. La exéresis del tumor

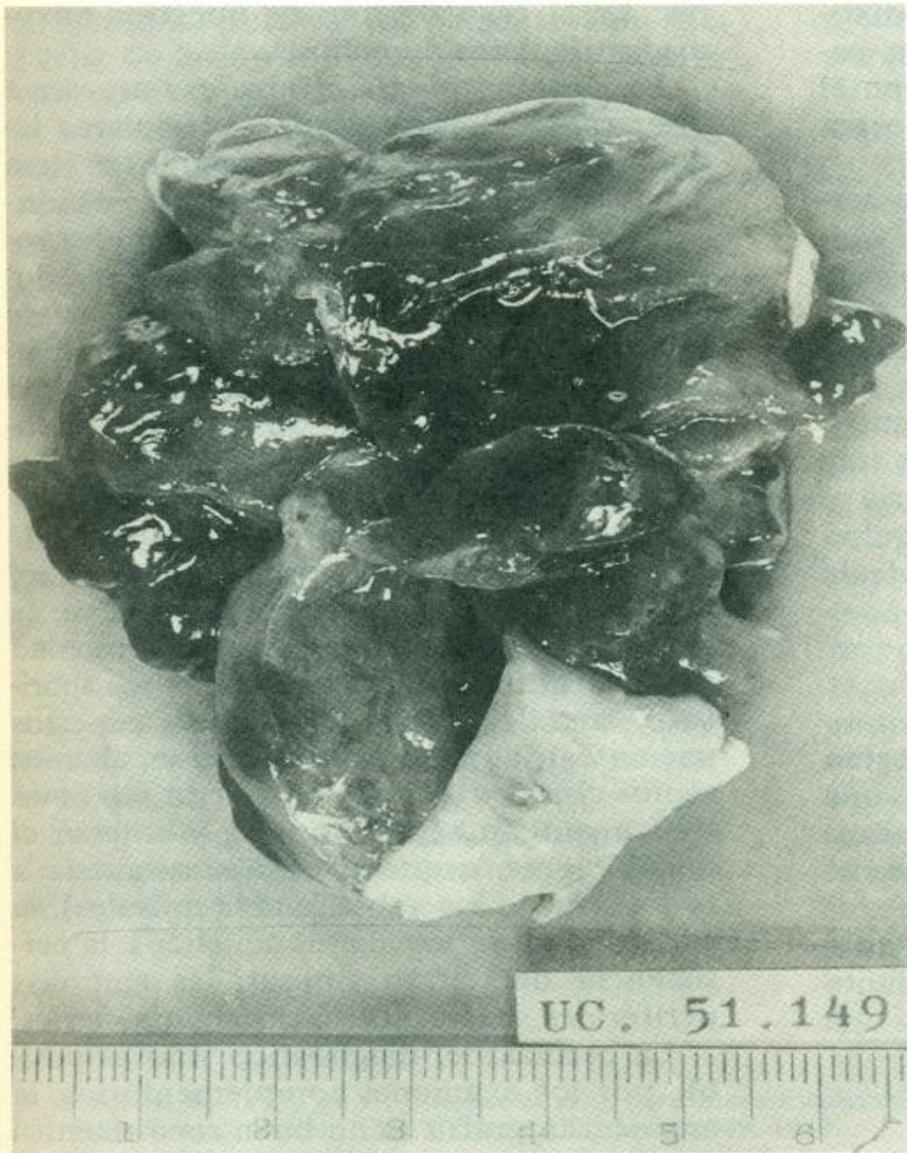


FIGURA 3.: Mixoma auricular izquierdo implantado en el tabique interauricular, pieza operatoria. Nótese la superficie multilobulada.

puede efectuarse en un block con su pedículo, o bien en dos pedazos, primero el tumor y luego es reseca su inserción en la aurícula. Las cavidades cardíacas son inspeccionadas cuidadosamente para asegurarse que no queden restos de tumor, puesto que éstos son muy friables y se disgregan, como también para apreciar la calidad de la válvula mitral.

Sólo dos de los 10 mixomas izquierdos

estaban implantados en el septum. Siempre fueron resecaos con una porción de aurícula correspondiente a la zona de implantación (Fig. 3).

Los mixomas auriculares derechos fueron operados a través de una auriculotomía derecha. Un caso se trataba de un tumor del septum con una prolongación hacia la aurícula izquierda. Se resecaó el tumor y reparó el septum con una placa

de dacrón. Este es el único caso de mixoma biauricular de nuestra serie. Otra paciente tenía un mixoma implantado en el borde inferior de la aurícula derecha cerca de la vena cava inferior.

El pedículo era bastante largo para permitir que el tumor se prolapsara en el ventrículo derecho, obstruyendo la válvula tricúspide. Se cerró el foramen oval permeable después de la resección del tumor.

En tres de nuestros pacientes con una grave insuficiencia cardíaca en el momento de la operación se debió emplear una CEC asistida por canulación de arteria y vena femoral, conectándose a la máquina de circulación extracorpórea antes de la esternotomía.

RESULTADOS

Nueve de diez pacientes operados están vivos y en buenas condiciones, con una observación de entre 6 meses y 9 años. Dos pacientes operados de un mixoma derecho tienen arritmias supraventriculares frecuentes, las que han sido controladas con tratamiento médico. Una paciente falleció en el post-operatorio por una falla miocárdica irreversible.

COMENTARIOS

Los mixomas auriculares fueron hasta hace pocos años curiosidades anatomopatológicas, casi siempre hallazgos de autopsias. La posibilidad actual de curación por la exéresis quirúrgica de estos tumores benignos, muchas veces pediculados, ha despertado el interés y necesidad de un diagnóstico precoz.

Debe tomarse en cuenta que algunos mixomas de implantación septal pueden atravesar el tabique para hacerse biaricula-

res. Es el caso de uno de nuestros mixomas auriculares derechos.

La sintomatología clínica es muy rica e interesante. Los mixomas auriculares izquierdos frecuentemente aparentan una valvulopatía mitral por la disnea de esfuerzo progresivo, auscultación sugerente (rodada diastólica o soplo sistólico), la congestión pulmonar y la dilatación de la arteria pulmonar en el examen radiológico, la hipertrofia electrocardiográfica de la aurícula izquierda, la constatación de hipertensión pulmonar y de capilar venoso (siempre muy elevado en nuestras observaciones).

De hecho, algunas sutilezas clínicas son los elementos de precisión diagnóstica: la ausencia de antecedentes de enfermedad reumática franca (aunque episodios febriles y artrálgicos son frecuentes en estos pacientes), el rol de la posición en algunos signos clínicos (los pacientes con mixomas tienen síncope posicionales y toleran el decúbito mejor que la posición sentada, a la inversa de los valvulopatas mitrales), la variabilidad de los signos acústicos, la persistencia del ritmo sinusal, las embolias periféricas, hasta 40% en algunas series.

La certeza del diagnóstico sólo es posible por los exámenes complementarios: la angiocardiógrafía tiene buen rendimiento, sea por una inyección en la arteria pulmonar en la fase izquierda de retorno auricular, o bien por una ventriculografía izquierda transaórtica, en presencia de una insuficiencia mitral mostrando una imagen lacunar en el medio de contraste inyectado. Sin embargo, recientemente la ecocardiografía, un método de diagnóstico simple, no invasivo y muy confiable, mostró en los cinco estudiados un trazado característico. Creemos que es el examen indicado en toda sospecha clínica de mixoma

y, aún más, en todos los pacientes con sospecha de lesión mitral, lo cual nos podría ahorrar algunos exámenes invasivos.

Los mixomas auriculares derechos son más difíciles de reconocer, pues son menos frecuentes y tienen sintomatología engañosa: episodios febriles que evocan una endocarditis, embolias pulmonares, cuadros de insuficiencia respiratoria grave y/o falla cardíaca derecha. La semiología auscultatoria tricuspídea es menos específica que en la válvula mitral. La radiografía y el electrocardiograma sólo muestran una hipertrofia y/o dilatación de las cavidades derechas. El cateterismo (que tiene el peligro de una migración tumoral embólica) es también poco concluyente.

La angiografía con una simple inyección por vía venosa es el método de elección en el diagnóstico del mixoma auricular derecho.

Es evidente que, efectuado el diagnóstico de un mixoma, la intervención quirúrgica es urgente. Como técnica operatoria em-

pleamos siempre la circulación extracorpórea, la exéresis cuidadosa del pedículo de implantación tumoral y la revisión sistemática de las válvulas mitral y tricúspide.

El pronóstico de esta afección es excelente, si el tumor es diagnosticado antes del desarrollo de una insuficiencia cardíaca grave o una hipertensión pulmonar irreversible. Las recidivas y las metástasis son raras, pero están descritas.

La infraestructura celular encontrada en las piezas examinadas es semejante a la publicada por varios autores. Las características descritas permiten identificar la célula mixomatosa como una célula mesenquimatosa multipotente, en la cual las tendencias de diferenciación se efectúan principalmente hacia una célula secretante o una miocélula, o incluso a una célula endotelial. Sin embargo, aún se discute su origen.

El examen al microscopio electrónico demuestra que no es razonable dudar de la naturaleza tumoral de los mixomas cardíacos.

REFERENCIAS

- Dubernet J., Casanegra P., Chuaqui B. et al: Myxomes auriculaires. Huit cas opérées dont quatre avec étude ultramicroscopique. *Ann Chir: Chir Thorac Cardiovasc* 8 : 549, 1981.