

Casos clínicos

## Tumor mixoide de cayado aórtico: a propósito de un caso

Elio Martín, Óscar Gil, Juan Martínez-León

Servicio de Cirugía Cardíaca  
Consorcio Hospital General Universitario de Valencia  
Universidad de Valencia

Las neoplasias aórticas son una rara causa de embolia sistémica y normalmente se descubren a partir de un defecto de repleción en las pruebas de imagen. Presentamos el caso clínico de un varón de 52 años de edad que sufre un episodio de isquemia aguda del miembro superior derecho a raíz de la cual es descubierta y tratada una neoplasia íntimal de cayado aórtico. Se aporta revisión de la literatura sobre la evidencia en el manejo de este tipo de entidades.

**Palabras clave:** Aorta. Tumor. Mixoide.

### *Aortic arch myxoid tumour: report of a case*

Aortic tumors are a rare cause of systemic embolisation and usually discovered through an image of repletion defect. We present the case of a 52-year-old male with an acute ischemic right upper limb which led to the diagnosis and treatment of an intimal tumor of the aortic arch. A review of literature about management of this entity is included.

**Key words:** Aorta. Tumour. Myxoid.

Ante un cuadro de embolia arterial periférica, la primera sospecha debe dirigirse a un origen cardioembólico. También, los émbolos originados en ateromas y aneurismas aórticos son la principal causa de embolias de origen no cardíaco. Siendo éstos ya menos frecuentes, aquellos originados sobre una aorta aparentemente normal implican que se valoren raras etiologías como los trombos flotantes o las neoplasias vasculares. En el presente caso exponemos el diagnóstico de una neoplasia mixoide de la íntima del arco aórtico a raíz de las pruebas complementarias realizadas para filiar la causa de episodios repetidos de embolia periférica.

### CASO CLÍNICO

Varón de 52 años, fumador de 35 paquetes/año, sin otros antecedentes patológicos, ingresado con la sospecha de isquemia aguda de miembro superior derecho (MSD). El paciente se encuentra estable hemodinámicamente,

refiriendo clínica de dolor, parestesias y frialdad acra con impotencia funcional y abolición de la sensibilidad epicrítica de la mano. Ausencia de pulsos radial y cubital. Pulso humeral abolido a nivel de la flexura del codo y conservado en brazo. Reconoce que el cuadro se había repetido en otras ocasiones con menor intensidad y autolimitado.

El hemograma, hemostasia y bioquímica con dímero-D urgentes fueron normales. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal en ese momento. Refrendado el diagnóstico de isquemia aguda de MSD se practicó embolectomía humeral urgente con catéter de Fogarty. En el transcurso de la misma se extrajo un émbolo hialino enclavado en la bifurcación de la arteria humeral, dando como resultado una reversión de la clínica isquémica, recuperación de los pulsos ausentes, movilidad y sensibilidad epicrítica parcialmente y aparición de eritema de reperusión. Fue dado de alta al tercer día con evolución satisfactoria. El material obtenido se remitió para estudio anatomopatológico que lo confirmó como material

Correspondencia:  
Elio Martín  
Servicio de Cirugía Cardíaca  
Consorcio Hospital General Universitario de Valencia  
Av. Tres Cruces, s/n  
46014 Valencia  
E-mail: elio.m@comv.es

Recibido: 6 de mayo de 2009  
Aceptado: 30 de abril de 2010

**Figura 1.** Dos imágenes de angio-TC en cortes sagital (pequeña) y transversal (grande) que muestran el defecto de repleción intraluminal por la masa tumoral sin que existan signos de extensión locorregional mediastínica.

hialino-mixoide. No se realizó estudio inmunohistoquímico. Ante la ausencia de filiado de la fuente, el paciente fue remitido a su hospital de referencia para estudio de un posible origen cardioembólico.

Los eventos embólicos no volvieron a reproducirse. Durante 2 meses se realizaron múltiples pruebas complementarias cuyos resultados se exponen a continuación: electrocardiogramas de reposo y Holter: ritmo sinusal; estudios de analítica reglada y de hipercoagulabilidad: normales salvo HbA1c de 4,9%, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia leve, inmunoglobulina G (IgG) e inmunoglobulina M (IgM) anticardiolipina negativas, anti- $\beta_2$ -glucoproteína negativo, anticoagulante lúpico negativo, proteínas C y S normales, resistencia a la proteína C normal, mutación para metileno-tetrahidrofolato reductasa (MTHFR) homocigoto y homocisteinemia de 25,6  $\mu\text{mol/l}$  (hiperhomocisteinemia hereditaria), factor V de Leyden negativo, mutación 20210A de la protrombina negativa y ausencia de déficit de antitrombina III. HbA1c de 4,9%, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia leve.

Ecocardiografía transtorácica y transesofágica: mínima regurgitación mitral, ausencia de trombos en cualquiera de las cámaras cardíacas (y en la orejuela izquierda), ausencia de masas intracardíacas. Septo interauricular íntegro; ausencia de paso de burbujas de contraste o flujo a aurícula izquierda desde cavidades derechas, tanto en reposo como tras maniobra de Valsalva. Mínima placa de ateroma en aorta descendente.

**Figura 2.** Dos imágenes de reconstrucción tridimensional de angio-TC. En pequeño, negativo del molde intraluminal que demuestra el defecto de repleción debido a la lesión tumoral dependiente de la pared aórtica en su ubicación opuesta a la salida del tronco braquiocefálico. En grande, endoscopia virtual del lumen aórtico a nivel del cayado con los ostium de salida de los troncos supraaórticos y la lesión tumoral en la curvatura menor. T: tumor; ASI: arteria subclavia izquierda; ACI: arteria carótida izquierda; TBCA: tronco braquiocefálico; AoA: aorta ascendente.

Angiotomografía computarizada (angio-TC) y angiorensonancia magnética (angio-RM): masa de pedículo ancho y contorno irregular de 12  $\times$  10  $\times$  5 mm en la curvatura menor de la pared aórtica, opuesta al tronco braquiocefálico, compatible con posible trombo (Figs. 1 y 2).

Fue remitido para valoración, decidiéndose actitud conservadora con pauta de anticoagulación con dicumarínicos ante la falta de certeza de la etiología de la masa y la posibilidad de una naturaleza trombótica de la misma. Se repite el estudio angio-RM 4 meses más tarde demostrando ausencia de modificación de la lesión, siendo sugestiva de neoformación de la íntima por análisis de densidades de la pared vascular. Las pruebas de imagen se aprovecharon como estudio de extensión sin detectarse signos de afectación locorregional ni metastásica dada una eventual naturaleza maligna de la lesión. Recibiendo el paciente adecuada información sobre los hallazgos obtenidos, las implicaciones del proceso patológico y la actitud terapéutica más apropiada, consintió someterse a intervención quirúrgica programada para resección de la lesión tumoral.

La intervención se planteó bajo un esquema de canulación arterial subclavia derecha para realizar hipotermia profunda a 18 °C y parada circulatoria con perfusión cerebral anterógrada (38 min). Al practicar

**Figura 3.** Visión macroscópica de la neoplasia mucoide intraluminal. Visión microscópica con tinción de hematoxilina-eosina de una sección transversal de la pared aórtica que contiene la proliferación neoplásica subintimal (flecha negra) y el lumen ocupado por material fibrinohemorrágico y mixoide.

la transección de aorta ascendente, se detectó un tumor pediculado de aspecto mixomatoso en la curvatura menor del cayado aórtico, que se resecó dentro de un maniguito circunferencial que incluía su base de implantación respetando el *ostium* del tronco braquiocefálico. Se interpuso una prótesis de dacrón de 28 mm, discontinuándose la circulación extracorpórea a los 122 min.

El paciente fue dado de alta al séptimo día tras un postoperatorio satisfactorio, estando asintomático a los 5 meses. El estudio histopatológico confirmó un fragmento de pared aórtica triangular de 5 × 4 × 4 cm de lado, de aspecto fibroso, acompañado de un fragmento mixoide de 1 × 0,5 cm. En el estudio microscópico, pared vascular con fibroesclerosis donde destaca un área de proliferación intimal de tejido conjuntivo laxo con áreas mixoides y ocupación luminal de restos de material fibrinohemorrágico y mixoide. La muestra es reincluida para estudio inmunohistoquímico, siendo positiva para vimentina, calretinina y S-100 en el área de proliferación, no pudiéndose evaluar las tinciones para CD68, CD31, CKAE1 ni CKAE3 por agotamiento de material. A la vista de los hallazgos, el diagnóstico definitivo fue de neoplasia de la íntima de arco aórtico con diferenciación mixoide y extensión intramural, benigna o maligna de bajo grado y con exéresis quirúrgica total (Fig. 3).

## DISCUSIÓN

Los trombos en las cámaras cardíacas y las placas de ateroma son las fuentes más frecuentes de embolia arterial

y suman, aproximadamente, un 85% de todos los fenómenos embólicos. Algunos estudios, como el realizado por Reber, et al.<sup>1</sup>, muestran que el restante 15%, considerado como criptogenético, tiene como base un trombo aórtico de diferentes orígenes. La presencia de trombos tumorales aórticos es una rara entidad, siendo recogida en la mayoría de los casos de la literatura revisada en relación con el diagnóstico de angiosarcomas<sup>2,3</sup>. No obstante, otras etiologías neoplásicas pueden producir trombos tumorales hialinomixoides y sus consiguientes embolias, como los condrosarcomas<sup>4</sup>, leiomiomas<sup>5</sup> y mixomas de válvula y raíz aórtica.

De entre las variedades de neoplasias que asientan en grandes vasos, el angiosarcoma es la entidad más frecuente, siendo su ubicación más común en la arteria pulmonar<sup>6</sup>, donde su diferenciación mixoide es asimismo más frecuente. Su curso clínico suele asociarse a una baja supervivencia a medio-corto plazo aun sometiendo a tratamiento quirúrgico radical, debido a la frecuente extensión metastásica de la enfermedad, e incluso se puede presentar de forma catastrófica debido a su capacidad embolígena<sup>7,8</sup>. Por ello, en muchos de los casos, el diagnóstico histológico definitivo se realiza tras la autopsia. No obstante, en la literatura se recogen estrategias por las que conseguir una más temprana caracterización de la naturaleza de la lesión a fin de retrasar, en la menor medida de lo posible, su tratamiento definitivo. Ante el hallazgo de una embolia periférica hialinomixoide, una vez resuelto el episodio agudo, consideramos que es obligatorio el análisis anatomopatológico del material intravascular extraído. Santonja, et al. describen un caso de resección intestinal por isquemia mesentérica aguda de origen embólico tumoral diagnosticado mediante inmunohistoquímica del material intraluminal hallado en el interior de los vasos mesentéricos de la pieza<sup>9</sup>. Otros análisis propuestos por Wright, et al.<sup>7</sup> y Honda, et al.<sup>10</sup> sugieren, respectivamente, la aplicación de la microscopía electrónica<sup>11</sup> y el análisis molecular de los glucosaminoglucanos, como aproximación útil para determinar el origen del material embólico; posiblemente útiles pero de menor aplicabilidad a la práctica convencional.

Por otra parte, el diagnóstico por imagen es fundamental para establecer la localización de la neoplasia primitiva, lo cual, apoyado en estudios anteriores, puede vencer la balanza a favor de una etiología tumoral y un tratamiento quirúrgico temprano, en lugar del retraso que supone el ensayo terapéutico con anticoagulación mantenida ante la duda diagnóstica con un trombo flotante de aorta. Asimismo, no sólo contribuyen al diagnóstico de localización y extensión tumoral, sino que diferentes métodos de análisis de imagen contribuyen a apoyar diagnósticos como el de una proliferación

neoplásica de la íntima ante el hallazgo de un defecto de repleción intravascular<sup>12,13</sup>, frente a diagnósticos como tromboembolia pulmonar o trombo aórtico flotante que pueden ofrecer, *a priori*, imágenes análogas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Reber PU, Patel AG, Stauffer E, Muller MF, Do DD, Kniemeyer HW. Mural aortic thrombi: an important cause of peripheral embolization. *J Vasc Surg.* 1999;30: 1084-9.
2. Thalheimer A, Fein M, Geissinger E, Franke S. Intimal angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of literature. *J Vasc Surg.* 2004;40:548-53.
3. Mason MS, Wheeler JR, Gregory RT, Gayle RG. Primary tumors of the aorta: report of a case and review of the literature. *Oncology.* 1982;39:167-72.
4. Karabinis VD, Arnold TE, Hameed M, et al. Mixoid chondrosarcoma of the abdominal aorta. *Int Surg.* 1993;78: 59-62.
5. Muehlstedt S, Mallery S, Joyce L, Van Camp J. Myxoid leiomyosarcoma of descending thoracic aorta. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;121:590-2.
6. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of great vessels. A clinico-pathologic study. *Cancer.* 1993;71:1761-73.
7. Wright EP, Glick AD, Virmani R, Page DL. Aortic intimal sarcoma with embolic metastases. *Am J Surg Pathol.* 1985; 9:890-7.
8. Daniel L, Figarella-Branger D, Tournigand P, Hassoun J, Pellissier JF. Aortic sarcomas with peripheral emboli: apropos of 2 cases. *Rev Med Intern.* 1997;18:799-805.
9. Santonja C, Martín-Hita AM, Dotor A, Costa-Subías J. Intimal angiosarcoma of the aorta with tumour embolisation causing mesenteric ischaemia. Report of a case diagnosed using CD31 immunohistochemistry in an intestinal resection specimen. *Virchows Arch.* 2001;438:404-7.
10. Honda K, Hara M, Miyakoshi S, Yanagishita M. Characterization of myxoid substance of human aortic sarcoma. *Acta Pathol Jpn.* 1990;40:531-9.
11. Pruszczynski M, Coronel CM, Naudin ten Cate L, Roholl PJ, Van der Kley AJ. Immunohistochemical and ultrastructural studies of a primary aortic intimal sarcoma. *Pathology.* 1988;20:173-8.
12. Rieser R, Hauger W. A primary myxoid tumor of the aorta: diagnosis using i.a. DSA and CT. *Rofo.* 1990;152:98-9.
13. Crone KG, Bhalla S, Pfeifer JD. Aortic intimal sarcoma detected on helical CT. *J Thorac Imaging.* 2004;19: 120-2.