

CASOS CLINICOS

Embolia arterial múltiple causada por mixoma cardíaco. Aportación de un caso y revisión de la literatura

Multiple arterial embolism due to cardiac myxoma. Report of a case and review of the literature

Francisco Morant Gimeno - Abel Vélez Lomana - Angel Duato Jané
Juan Manuel Revilla Martín - José Miguel Azcona Elizalde

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular
(Jefe de Servicio: Dr. J. M. Azcona Elizalde)
Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa»
Zaragoza (España)

RESUMEN

Dada su elevada rareza, los autores presentan un caso de embolia arterial múltiple en una paciente joven, sin antecedentes de cardiopatía, debida a un mixoma auricular izquierdo. Presentaba también manchas hiperpigmentadas faciales. Se le practicó embolectomía bilateral de las extremidades inferiores, extrayendo material de aspecto mixomatoso. La ecocardiografía mostró una tumoración pediculada en aurícula izquierda y otra más pequeña en aurícula derecha. El informe anatomopatológico confirmó el diagnóstico de mixoma auricular.

Revisada la bibliografía, se discuten las manifestaciones clínicas, frecuencia, localización, métodos diagnósticos, carácter familiar de su presentación, así como el acompañamiento de estos tumores mesenquimatosos de manchas cutáneas pigmentadas, hiperfuncionalidad endocrina y tumores en nervios periféricos, lo que se conoce como «complejo de Carney».

Palabras claves: Embolia arterial; mixoma; ecocardiografía; complejo de Carney.

SUMMARY

Because of its low frequency, the authors present a case of multiple arterial embolism in a young patient, without a

record of cardiopathy, due to a left atrial myxoma. She also presented hyperpigmented spots on the face. Bilateral embolectomy was made on her legs extracting material with myxomatous aspect. The echocardiography showed a pediculated tumour in the left atrial and another smaller one in the right atrial. The anatomopathological report confirmed the diagnosis of atrial myxoma.

Once revised the bibliography, the clinical manifestations, frequency, location, diagnostical methods and familiar character of presentation were discussed, and also the usual simultaneous apparition of pigmented spots, hyperfunctional endocrine character and tumours in peripheral nerves, what is known «Carney complex».

Key words: Arterial embolism; myxoma; echocardiography; Carney complex.

Introducción

Aunque la frecuencia del cuadro clínico de isquemia aguda de origen embólico es alta y tiende a aumentar debido a su relación con las enfermedades cardíacas, enfermedades degenerativas del aparato circulatorio y al envejecimiento progresivo de la población, resulta extraordinaria su aparición en personas de edades inferiores a los cuarenta años.

La embolia arterial en las primeras cuatro décadas es muy poco frecuente y podría considerarse extraordinaria si no se presenta como posible origen de la misma una cardiopatía. Los tumores cardíacos son una de las causas infrecuentes de embolismo, siendo el mixoma auricular el de mayor riesgo embolígeno de entre ellos (1).

Debido a su elevada rareza presentamos el caso de una enferma de 24 años de edad que padeció, como primera manifestación clínica de un mixoma auricular, un cuadro de isquemia aguda en ambas extremidades inferiores por embolismo arterial múltiple.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 24 años de edad, fumadora, en tratamiento con sulfato ferroso por vía oral en las dos semanas previas por la detección, en un análisis rutinario, de una anemia ferropénica leve y con pérdida ponderal de 4 Kg junto a astenia, en los últimos cuatro meses. Como antecedentes familiares destaca el hecho de que su padre hubiera sido diagnosticado y tratado quirúrgicamente de un mixoma cardíaco.

La paciente fue valorada inicialmente en otro Centro, donde acudió con una clínica compatible con isquemia aguda bilateral de extremidades inferiores de aparición brusca, junto a sensación de mareo sin pérdida de conciencia ni cortejo vegetativo acompañante. Tras la realización del Eco-Doppler del territorio vascular fémoro poplíteo, fue diagnosticada de aneurisma disecante en arteria poplíteo derecha. Se le administró tratamiento analgésico y fue trasladada con carácter urgente a nuestro Hospital.

A la llegada a nuestro Centro, presentaba un cuadro clínico de una evolución de 10 horas, con palidez y frialdad de ambas extremidades inferiores, anestesia plantar e impotencia funcional bilateral. Los pulsos de la E.I.D. estaban ausentes, mientras que en la E.I.I. el pulso femoral era positivo y el resto eran negativos. No se palpaban masas abdominales y destacaba la presencia de múltiples máculas hiperpigmentadas localizadas a nivel facial.

Se practicó estudio angiográfico urgente, observando múltiples defectos de llenado intrarterial (Fig. 1): uno pequeño en aorta distal, otro obstructivo en íliaca primitiva derecha seguido de falta de visualización de la íliaca externa hasta su segmento distal. Otro defecto en arteria poplíteo distal izquierda hasta tronco tibio peroneo y origen de tibial anterior. Troncos tibial posterior, peroneo y tibial anterior (salvo en su origen) conservados en el lado izquierdo. El territorio poplíteo derecho no era valorable.

Con el diagnóstico de isquemia aguda bilateral

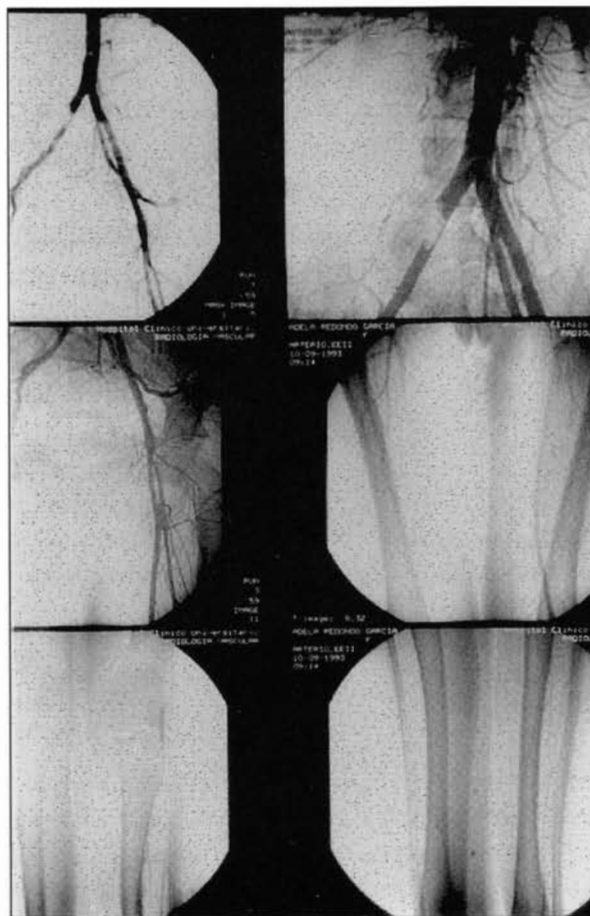


Fig. 1. Arteriografía digital de aorta abdominal y extremidades inferiores.

por embolismo múltiple la enferma fue intervenida quirúrgicamente bajo anestesia intradural, practicándole una embolectomía por abordaje femoral bilateral con catéter-balón de Fogarty. Se extrajo abundante material embólico de consistencia mucosa y coloración amarillenta, junto a trombo hemático secundario (Fig. 2). La evolución postoperatoria cursó con la aparición de un síndrome compartimental agudo en la pierna derecha que obligó a la realización de fasciotomía.

Las características morfológicas del material embólico extraído y los antecedentes familiares referidos por la enferma nos hicieron sospechar la presencia de una tumoración cardíaca como foco embolígeno. El estudio cardiológico detectó, a la auscultación, un ruido protodiastólico modificable con los cambios posturales que podía corresponderse con un «plop tumoral». En la ecocardiografía transtorácica practicada

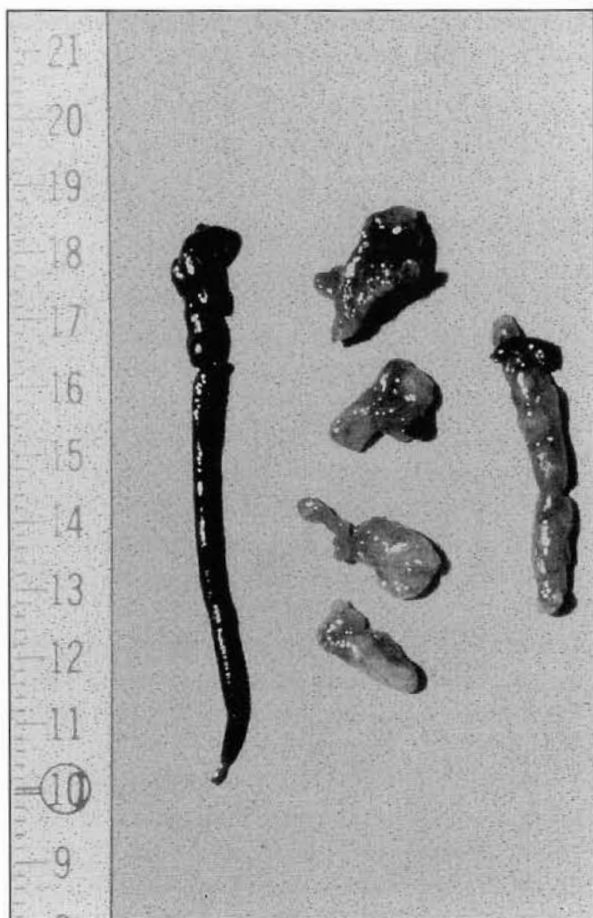


Fig. 2. Material extraído en la embolectomía: 1 trombo rojo y 5 piezas de aspecto mixomatoso.

(Fig. 3) se apreció una tumoración policíclica, heterogénea, con lóbulos móviles, de amplia base de implantación en el tabique interauricular, ocupando más del 50 % de la cavidad auricular izquierda (la cual no estaba dilatada). En la aurícula derecha también existía una masa menos móvil y de menor tamaño, implantada igualmente en el tabique interauricular, que no interfería en la dinámica de la válvula tricúspide. No se hallaron signos de hipertensión pulmonar. El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica indicó que se trataba de un mixoma cardíaco. La paciente fue trasladada al Servicio de Cirugía Cardíaca de referencia para el tratamiento quirúrgico de ese tipo de patología.

Los tumores cardíacos primitivos son muy poco frecuentes, diagnosticándose clásicamente en necropsias, siendo su incidencia en estas series entre 0.0017 % y 0.28 %. Los avances en las últimas décadas de

modernas técnicas exploratorias ha permitido un mejor diagnóstico clínico y el aumento de las casuísticas clínicas y, consecuentemente, mejores resultados terapéuticos. De todos ellos, los mixomas son los más frecuentes y suponen, aproximadamente, el 60 % de los tumores cardíacos benignos primitivos (2).

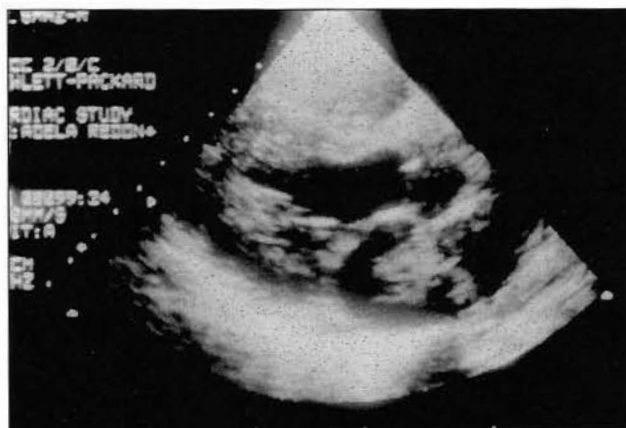


Fig. 3. Ecocardiografía: Tumoración pediculada que ocupa la cavidad auricular izquierda.

Su localización en la mayoría de las estadísticas es la aurícula en el 95 % de los casos, predominantemente en la izquierda (entre el 67 y 91 %) y en muy pocas ocasiones suele ser bilateral. Por lo general son pediculados, de aspecto gelatinoso, friables y puede adquirir gran tamaño. La edad más frecuente de presentación oscila entre los 30 y 60 años, con un claro predominio del sexo femenino en 2/3 de los casos (3).

Su diagnóstico es difícil, ya que su semiología puede simular cualquier tipo de patología cardíaca en dependencia fundamentalmente de su localización, e incluso manifestarse como un cuadro de embolias sistémicas, embolismo pulmonar o síndrome general con fiebre, pérdida de peso, artralgias, anemia hemolítica y mialgias. En el caso referido la paciente presenta varias de estas manifestaciones sistémicas. La embolización de fragmentos de tumor es una presentación clínicamente frecuente, fundamentalmente en los mixomas, debido a las características de este tumor pediculado y friable, que se desprende con relativa facilidad.

En las dos últimas décadas el diagnóstico de estos tumores ha variado debido sobre todo al desarrollo de diversas técnicas de exploración, fundamentalmente la ecocardiografía (4). En el caso presentado el estu-

dio ecocardiográfico permitió apreciar otra masa más pequeña, pero de las mismas características, a nivel de la aurícula derecha, tratándose pues de una localización bilateral, situación que, como ya hemos comentado anteriormente, en la bibliografía revisada es mucho más infrecuente. La angiocardigrafía no es necesaria en todos los casos, pero ha demostrado, asimismo, una alta efectividad en el diagnóstico de estos tumores cardíacos, sobre todo con vistas a su tratamiento quirúrgico.

En ocasiones se han descrito embolizaciones sistémicas múltiples de mixomas cardíacos que clínicamente simulaban otras enfermedades, como la poliartritis nodosa o enfermedades del tejido conectivo, llegando al diagnóstico por la presencia de tejido mixomatoso embolígeno en las arteriolas cutáneas al realizar la biopsia de piel (5).

Se ha detectado un cierto carácter familiar e incluso hereditario autosómico dominante en los mixomas auriculares. En la literatura médica queda reflejado el llamado complejo de Carney, raro cuadro de transmisión autosómica dominante que se caracteriza por presencia de tumores mesenquimatosos, manchas cutáneas pigmentadas, hiperfuncionalidad endocrina y tumores en nervios periféricos (6). En el caso anteriormente expuesto pudieron apreciarse dos de los elementos que definen a este raro síndrome.

Las características anatomopatológicas del tumor les ha permitido a algunos autores afirmar que los mixomas no son auténticos tumores sino que constituyen una forma de reorganización de un trombo intracardiaco. Sin embargo, la mayoría de los investigadores están de acuerdo en que existe una considerable heterogeneidad celular dentro del tumor, lo que puede interpretarse como que los mixomas se originan por diferenciación divergente de células mesenquimatosas (7). Asimismo, se ha descartado que los

tumores mixomatosos cardíacos potencialmente puedan degenerar en tumores malignos (8).

BIBLIOGRAFIA

1. COLUCCI, W. S.; BRAUNWALD, E.: Tumores primarios del corazón. En: Tratado de Cardiología. Medicina cardiovascular. Braunwald E. Ed. Madrid, 1993; 1620-1635.
2. SMITHJ, A.; DAVIS, B. B.; STIRLING, G. R., et al.: Clinicopathological correlates of cardiac mixomas: a 30 years experience. *Cardiovasc. Surg.*, 1993; 1:399-402.
3. BURKE, A. P.; BIRMANI, R.: Cardiac mixoma. A clinicopathologic study. *Am. J. Clin. Pathol.*, 1993; 100:671-680.
4. WRISLEY, D.; ROSENBERG, J.; GIAMBARTOLOMEI, A., et al.: Left ventricular myxoma discovered incidentally by echocardiography. *Am. Heart J.*, 1991; 121:1554-1555.
5. FELDMAN, A. R.; KEELING, J. H.: Cutaneous manifestation of atrial myxoma. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1989; 21:1080-1084.
6. CARNEY, J. A.: Psammomatous melanotic schwannoma. A distinctive, heritable tumor with special associations, including cardiac myxoma and the Cushing syndrome. *Am. J. Surg. Pathol.*, 1990; 14:206-222.
7. TANIMURA, A.; KITAZONO, M.; NAGAYAMA, K., et al.: Cardiac myxoma: Morphologic, histochemical and tissue culture studies. *Hum. Pathol.*, 1988; 19:316-322.
8. LOIRE, R.: Existe-t-il une malignité carcinologique des myxomes cardiaques?. *Arch. Mal. Coeur. Vaiss.*, 1991; 84:395-399.