

11205
2es.
30



Universidad Nacional Autónoma de México

División de Estudios Superiores
FACULTAD DE MEDICINA
Curso de Especialización en Cardiología
Instituto Nacional de Cardiología IGNACIO CHAVEZ

MIXOMA CARDIACO

T E S I S

Que para obtener el título de:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
p r e s e n t a :
Dr. Carlos Tena Tamayo

Tena Tamayo

Profesor del Curso:
Dr. Ignacio Chávez Rivera

Director de Tesis:
Dr. Gustavo Sánchez Torres
Gustavo Sánchez Torres



**VALIDA DE ORIGEN
NO SE REEMPLAZA**

México, D. F.

1987



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Página
ASPECTOS HISTORICOS	1
FRECUENCIA, EDAD Y SEXO	1
LOCALIZACION	2
ANATOMIA PATOLOGICA	4
HERENCIA	6
CUADRO CLINICO Y DIAGNOSTICO	7
MIXOMA AURICULAR IZQUIERDO	8
MIXOMA AURICULAR DERECHO	18
MIXOMAS VENTRICULARES	25
MIXOMA VENTRICULAR DERECHO	27
MIXOMA VENTRICULAR IZQUIERDO	33
EL LABORATORIO EN LOS MIXOMAS	37
RECURRENCIA Y POTENCIALIDAD MALIGNA DEL MIXOMA ..	38
TRATAMIENTO	40
BIBLIOGRAFIA	43

ASPECTOS HISTORICOS

Se considera a Boneti y a Morgagni como los primeros en estudiar los tumores del corazón en 1700 y 1762, respectivamente (1), en el siglo siguiente Albers (1835) describe el primer caso de fibroma benigno aislado del corazón, y Bodenheimer el primer sarcoma primario de este órgano. La referencia inicial de un mixoma de la aurícula izquierda se atribuye a King en 1845 (2), sin embargo, hay autores que dan este crédito a Virchow; la incertidumbre surge de la dificultad de distinguir entre un trombo y un tumor.

Yates en 1931 (3), publicó la primera revisión de la literatura sobre mixomas y enumeró 75 casos identificados en la necropsia, pero es hasta 1952 cuando Goldberg (4) realiza el primer diagnóstico angiográfico en vida en un paciente masculino de 3 años de edad. En 1953 Bahnson y Newman llevan a un enfermo al quirófano y extirpan parcialmente un tumor de esta naturaleza, el paciente murió 24 días después. En 1954, Crafoord extrae sin complicaciones el primer mixoma de aurícula izquierda.

Fyke (5) refiere una comunicación personal de Edler (1954) donde informa sobre la bondad de la ecocardiografía para visualizar un mixoma en la aurícula, pero son Effer y Domaning (1959) quienes puntualizan la utilidad del ecocardiograma para reconocerlo. Posteriormente Wolfe (1969) establece las bases ecocardiográficas diagnósticas del mixoma (6).

FRECUENCIA, EDAD Y SEXO

Los tumores primarios del corazón son poco comunes. Su frecuencia en material necrópsico fluctúa entre 0.0017% y 0.33% (1); el 80%

corresponden a tumores benignos, de los cuales el 50% son mixomas. En la serie de la Clínica Mayo, de 35 casos de tumor cardiaco estudiados entre 1977 y 1983, Fyke (5) encontró 25 (71.5%) con mixoma y el resto con otro tipo de tumor (28.5%); sólo 2 (5.7%) de estos fueron malignos.

El mixoma cardiaco puede aparecer en cualquier grupo de edad. Wold (1) menciona un caso en un niño nacido muerto y otro en un anciano de 95 años. En diferentes series de la literatura (1) (5) (7) (8) (9) (10) (11), incluyendo la publicación de Friedland en este instituto, la edad varió entre 2 y 82 años, con un promedio de 45.3 años; hubo predominio del sexo femenino con una relación de 2 a 1 (Tabla I). Recientemente en nuestra institución se reseccó uno de estos tumores en un niño de 11 años.

LOCALIZACION

El mixoma es el tipo más común de tumor cardiaco primario y es la aurícula izquierda su sitio de implantación más frecuente. Al reunir 10 diferentes series de la literatura (Tabla II) encontramos la siguiente distribución de la neoplasia: aurícula izquierda 85%, aurícula derecha 17.4%, ventriculo derecho 1.4% y válvulas cardiacas 3.4%; los tumores del ventriculo izquierdo son raros y casi siempre las publicaciones al respecto son de casos aislados. La localización valvular habitualmente se reconoce en la necropsia (1), sin embargo, se ha cuestionado si realmente los tumores con este asentamiento son mixomas genuinos, pues algunos autores interpretan estas lesiones como fibroelastomas o procesos degenerativos conocidos como excrescencias de Lambl (5) (16), sin relacio-

Tabla I

DISTRIBUCION DEL MIXOMA CARDIACO

Autor	Epoca (1900)	Número de Pacientes	Sexo		Edad Rango	x
			Masculino	Femenino		
Bulkley (7)	27-77	24	7	17	24-72	50
Friedland(8)	44-83	12	4	8	14-66	31
Wold (1)	54-79	59	21	38	17-82	47
John S. (9)	57-77	40	13	27	17-73	44
Hanson (10)	57-81	33	5	28	17-70	48
Attar (11)	60-79	10	3	7	2-59	43
Richardson (12)	63-78	11	3	8	14-78	41
Marvasti(13)	72-82	9	4	5	16-63	47
Berning (14)	75-78	6	4	2	32-61	47
Fyke III (5)	77-83	25	8	17	17-80	55
T O T A L		229	72	157	2-82	45

Tabla II

LOCALIZACION DEL MIXOMA CARDIACO

Autor	Auricula		Ventrículo Derecho	Válvulas Cardíacas
	Izquierda	Derecha		
Bulkley (7)	22	2	-	-
INCICH (8)(15)	14	3	1*	-
Wold (1)**	48	12	1	7***
John S. (9)	34	8	-	-
Attar (11)	7	2	1	-
Richardson (12)	8	3	-	-
Marvasti (13)****	9	1	-	-
Berning (14)	6	-	-	-
Fyke III (5)	23	4	-	-
T O T A L	172(85%)	35(17.4%)	3(1.4%)	7(3.4%)

* En prensa para publicación en Archivos del INCICH (42)

** Tres pacientes tenían mixomas múltiples: uno tenía en aurícula izquierda y en ventrículo derecho; otro tenía 2 en aurícula derecha que se extirparon y 43 meses después tuvo 4 mixomas en aurícula izquierda; otro paciente tuvo mixomas biauriculares que se extirparon y 30 meses después tuvo dos en aurícula derecha.

***4 tumores estaban en la válvula pulmonar

****Un paciente con tumor biauricular

narlas con los mixomas cardiacos, empero, el punto es controver -
sial: en efecto, algunos ejemplos de extirpe mixomatosa se han -
formado o recurrido en las válvulas cardiacas (5) (15).

Los tumores generalmente son pediculados, Barrios no encontró
ninguno de implantación sesil, en 17 casos por él estudiados (15).
Los situados en las aurículas se implantan sobretodo en el septum
interauricular. En 4 publicaciones (8) (11) (12) (13) que refieren el
hallazgo operatorio de 63 enfermos, la neoplasia se encontró im -
plantada alrededor de la fosa ovalis en el 46.8% de ellos, en el
40.5% en otras áreas del septum y el resto en otra localización
(anillo valvular mitral, vena cava superior). Los tumores origina -
dos en los ventrículos suelen nacer del septum interventricular, -
(18), aunque también lo pueden hacer en otros sitios (19) (20).

ANATOMIA PATOLOGICA

Ya se mencionó que los mixomas cardiacos se forman en cualquiera
de las cavidades o de las válvulas cardiacas y pueden ser únicos
o múltiples. En la serie de Wold (1) de 59 pacientes, tres tenían
mixomas múltiples: en uno había 2, en otro 4 y otro con 6 tumores.
Harbold también publicó un paciente con 3 tumores en aurícula de -
recha (36). En nuestro medio, Barrios publicó recientemente los -
aspectos morfológicos de 17 ejemplos de mixoma auricular: 14 de -
aurícula izquierda y 3 de aurícula derecha. El tamaño varió de 3
a 9.5 cm (promedio 5.4 cm). El aspecto exterior del tumor fue de
una masa lobulada, gelatinosa, de superficie abollonada, brillan-

ta y translúcida, frecuentemente de aspecto hemorrágico y muy friable. Ocasionalmente se detectan calcificaciones (15) (21). Esta descripción no difiere de la referida por Wold (1), Fyke (5), Jhon (9) y Heath (16). Microscópicamente, la masa está constituida en su mayor parte por sustancias mucosas (glicosaminoglicanos y proteoglicanos) (lo que le ha dado el nombre al tumor) y nidos de células poligonales de aspecto estrellado y polihédrico que constituyen "las células del mixoma" (1) o "células lepidicas" y se consideran de origen endocárdico. Morales (22) encontró una intensa actividad en células mixomatosas cardíacas para sintetizar antígenos relacionados con el factor VIII, lo que las relacionó con un origen endotelial o endocárdico. Estas células tienen un núcleo pequeño y cantidad variable de citoplasma. Otros elementos siempre presentes en el seno de la neoplasia son: linfocitos y células plasmáticas con distribución focal o difusa. Por microscopía electrónica se detecta un estroma de materialmente finamente fibrilar y algunos fibroblastos, elastina, colágena y rara vez células de músculo liso. Frecuentemente se observan fenómenos trombóticos sobre la superficie de la masa tumoral (15) (16) (21), la cual como ya se mencionó, está constituida por células propias del mixoma. Thorel (23) en 1913 supuso que este tumor tenía origen en la transformación mixomatosa de un trombo endocárdico. Salyer (23) estudió 466 casos de trombosis mural y consideró que el mixoma derivaba de la conversión de un trombo mural mediante proliferación fibroblástica y depósito de tejido colágeno y de fibras elásticas, la neoplasia adquiría, según él, el carácter mixomatoso por inhibición de líquido proveniente del

tejido basal de granulaci3n. Los siguientes argumentos est1n en contra de esta posici3n: 1) en la mayoria de los casos no hay evidencia de lesi3n endoc1rdica donde se asienta el supuesto trombo, 2) la lesi3n tiene tendencia a recurrir y hay casos hereditarios y 3) se ha identificado una c3lula con caracteristicas neopl1sticas (15) (16) (21).

HERENCIA

Existen varios reportes de mixomas cardiacos familiares: Siltanen (1976) (24) estudi3 una familia con tumores 1nicos o m1ltiples de localizaci3n auricular en tres de siete hermanos y en la madre. Graver (25) cit3 un ejemplo de neoplasia recurrente en padre e hija; otros investigadores consideran que la transmisi3n gen3tica es autos3mica dominante (25) (26).

En ning1n caso de nuestra instituci3n se ha detectado un origen familiar. Por otra parte, Atherton describi3 en 1980, un caso de un ni1o de 10 a1os con nevos cut1neos, mixoma auricular, neurofibroma mixoide y ef3lides (pecas o l3ntigo) y consider3 a este complejo patol3gico como un s3ndrome no previamente descrito, al que denomin3 s3ndrome de NAME (27) (NAME: acronimico de la lengua inglesa del complejo patol3gico). En 1983, Carney (28) describi3 40 casos con dos o m1s de las siguientes lesiones: mixoma cardiaco, mixoma cut1neo, mixoma mamario, manchas pigmentadas mucocut1neas (l3ntigos o nevos), enfermedad adreno-cortical nodular pigmentada, tumores testiculares de c3lulas de Sertoli y tumores pituitarios productores de la hormona del crecimiento. Este complejo fue considerado como de tipo hereditario debido a la

juventud de la población afectada (promedio de edad: 18 años), la ocurrencia del síndrome en algunos familiares de primer grado y a la tendencia de las lesiones a ser multicéntricas y a la vez, cuando un órgano par está afectado. Recientemente este mismo autor estudió una familia en el que además del propositus, existió la enfermedad en los siguientes familiares: 3 de 7 hermanos, madre y una sobrina, lo que sugiere una transmisión autosómica dominante del complejo (26).

Rhodes (1984) describió un caso de léntigo, mixomas cutáneos y orales, y mixoma de aurícula derecha (29) y lo llamó síndrome de LAMB (LAMB: acrónimo de los vocablos ingleses: Lentigines, Atrial myxoma, Mucocutaneous myxoma y Blue nevi). Este cuadro parece ser diferente al descrito por Carney ya que las lesiones dérmicas no parecen ser efélides.

No hay duda que el mixoma cardiaco puede formar parte de estos síndromes hereditarios, hecho que debe estar en la mente del médico tratante para realizar una investigación familiar a la mínima sospecha.

CUADRO CLINICO Y DIAGNOSTICO

El cuadro clínico del mixoma cardiaco depende del grado de obstrucción circulatoria intracavitaria ocasionada por la masa vegetante, de la presencia de embolias y de manifestaciones generales inherentes a la actividad biológica del tumor. En principio, los signos y síntomas de obstrucción intracardiaca y la aparición de embolias a un territorio circulatorio particular, están íntimamente ligados a su sitio de implantación; por este motivo,

las manifestaciones clínicas y el diagnóstico serán tratados en relación a la cavidad cardiaca involucrada.

Mixoma auricular izquierdo

Ya e mencionó la localización preferencial del tumor en esta cámara y su habitual nacimiento del septum interauricular (Tabla 2).

En las primeras etapas de su desarrollo y mientras no ocurra un impedimento a la circulación sanguínea o un episodio embólico, el caso suele ser asintomático (habitualmente no hay síntomas - constitucionales en esta fase).

El carácter pedunculado de estos tumores permite su desplazamiento durante el ciclo cardiaco: en la diástole, el tumor es movido por el flujo sanguíneo hasta la válvula mitral o el tracto de entrada del ventrículo izquierdo y obstruye en mayor o menor grado, el orificio aurículo ventricular en íntima dependencia con el volumen de la masa y de la longitud del pedículo. En la sistole el tumor regresa a la cavidad auricular, un tanto cuanto ayudado por el cierre de la válvula mitral, el cual a veces no es - completo por ocurrir una interferencia mecánica. No debe sorpren- der que el cuadro clínico simule el de una valvulopatía mitral, especialmente el de la estenosis mitral (EM) (8): de hecho, an- tes de la época ecocardiográfica, la entidad era identificada - con frecuencia durante el acto de una supuesta cirugía valvular mitral (8). En nuestra institución los 10 mixomas situados en esta cámara provocaron manifestaciones de hipertensión venocapilar pulmonar o insuficiencia cardiaca congestiva, a la vez que uno o más signos estetoacústicos de afectación mitral (soplo sistóli- co, retumbo, primer ruido reforzado, chasquido de apertura de la

válvula mitral). Una experiencia semejante describe Richardson - (12) en 11 enfermos por él estudiados. Por demás, en otras poblaciones la proporción de casos con clínica de estenosis mitral es menor.

No existe dificultad para entender la aparición de un soplo sistólico de insuficiencia mitral (IM) cuando la tumoración impide el cierre de la válvula, ni tampoco que la obstrucción mitral origine un retumbo, el cual es fundamentalmente presistólico (30). En la estenosis mitral la obstrucción es fija, en cambio, en el mixoma es dinámica y ocurre sobretodo en telediástole. La presencia de chasquidos de apertura y cierre de la válvula mitral, acústicamente semejantes a los de la EM merecen un comentario aparte. En esta última entidad estos fenómenos son debidos a la tensión brusca de las valvas, durante la apertura y el cierre mitral propiciado por la rigidez comisural. Ya se dijo que es excepcional que el tumor se adhiera a los elementos valvulares y que mediante ecocardiografía se aprecia un movimiento en vaivén sistolo-diastólico transmitral de la masa. Es posible que estos ruidos se deban al impacto del tumor mismo contra las estructuras valvulares (7). (Figura 1 y 2)

Al igual de lo que ocurre en casos del trombo "en bola" o pediculado de la aurícula izquierda en los que se describen cambios en la auscultación mitral en relación a diferentes posiciones adoptadas por el enfermo (4), se ha mencionado que esto constituye una característica diagnóstica de este neoplasia. Es importante resaltar que el clínico no debe depender de esta particular auscultación para pensar en el diagnóstico.

Figura 1

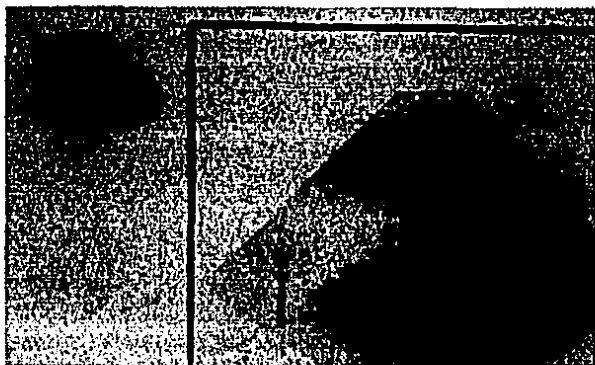
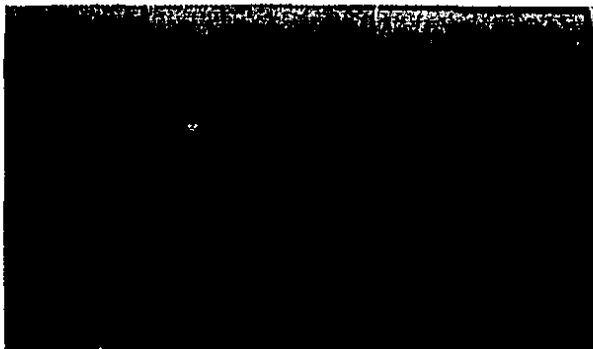


Figura 2



Mixoma de la aurícula izquierda. La aproximación paraesternal (eje largo del ventrículo izquierdo) descubre un enorme mixoma de la aurícula izquierda. Nótese cómo en diástole (figura 1) protruye hacia la cavidad ventricular izquierda a través del orificio mitral, mientras que en sístole (Figura 2) se aloja en la cavidad auricular izquierda (AI).

Ante un mixoma con obstrucción mitral, las manifestaciones radiológicas y electrocardiográficas son idénticas a las de la EM "pura" o predominante (la IM siempre es grado ligero a moderado). En esta patología suele haber crecimiento de la aurícula izquierda y signos de hipertensión venocapilar (21). En la experiencia del INCICH es relativamente poco frecuente la prominencia radiológica de la orejuela izquierda (8) o una dilatación importante de las cavidades derechas (probablemente el enfermo no llega a tener una sobrevida espontánea larga para ver una fase avanzada de la obstrucción mitral). Se ha descrito en un 10% de los casos la presencia de calcificación del mixoma (9), pero en nuestra institución no hay algún ejemplo al respecto.

El electrocardiograma con frecuencia tiene pocas anormalidades, pero pueden observarse crecimiento de aurícula izquierda y del ventrículo derecho. En contraposición con la EM, la fibrilación auricular es rara (14), de hecho, ninguno de los casos de nuestra institución la ha tenido (8). Quizás la triada relativamente más orientadora de esta entidad en ausencia de un estudio ecocardiográfico es la siguiente: 1) signos y síntomas de hipertensión venocapilar de cuantía, 2) algún signo de disfunción del aparato mitral y 3) electrocardiograma poco alterado (sin fibrilación auricular).

Las embolias periféricas dependen principalmente de la friabilidad del tumor (5). Los sitios principales de embolización son el cerebro, arterias retineanas, extremidades inferiores y riñón (31), la embolización a las arterias coronarias es poco frecuente

y su reconocimiento se ha hecho post mortem (15). Angiograficamente, se han descrito aneurismas secundarios a embolización. New - (32) ha tratado de explicar su formación en base a que la embolia de tumor puede permanecer viable en el sitio de impactación, sus células proliferan y originan un debilitamiento de la pared vascular con la consecuente formación de aneurismas. Algunas veces, la embolia sistémica es la manifestación primera o única - del padecimiento; en 5 casos estudiados por Schlossman (33), dos tuvieron esta presentación (mixoma embolígeno) y Friedland (8) - encontró un caso con este inicio y otros dos con un episodio embólico cerebral tardío en un grupo de 10 pacientes. En las ta - blas III y IV se menciona el porcentaje de síntomas y signos pre - sentes en una recopilación de 85 casos para los síntomas y 18 ca - sos para los signos, recopilados de la literatura (2) (4) (6) (7) - (8) (10) (11) (14) (24). Como puede apreciarse, la proporción de embolias fue de 20% y aproximadamente la mitad de los casos tuvieron compromiso hemodinámico.

ANGIOGRAFIA: Antes de la era ecocardiográfica el diagnóstico de la entidad podía realizarse sólo por angiografía, actualmente ésta se indica cuando el ecocardiograma es de difícil interpretación o es negativo pero existe la sospecha clínica del diagnóstico (33). La angiografía se lleva a cabo con un disparo de medio de contraste en la arteria pulmonar; durante la levofase se aprecia el defecto de llenado en la aurícula izquierda. Ocasional - mente es posible visualizar el prolapso a través de la válvula - mitral durante la diástole (Figura 3)

Tabla III

SINTOMAS EN 85 PACIENTES CON MIXOMA
AURICULAR IZQUIERDO*

SINTOMA	No. PACIENTES	%
Disnea	47	55.2
Embolia	17	20.0
Síncope	13	15.2
Dolor torácico	13	15.2
Insuficiencia cardíaca	12	14.1
Síntomas generales	10	11.7
Fiebre	9	10.5
Palpitaciones	7	8.2
Ortopnea	3	3.5
Tos	1	1.1
Hemoptisis	1	1.1
Diplopia	1	1.1
Angina de pecho	1	1.1

* (2) (4) (6) (7) (8) (10) (11) (14) (24)

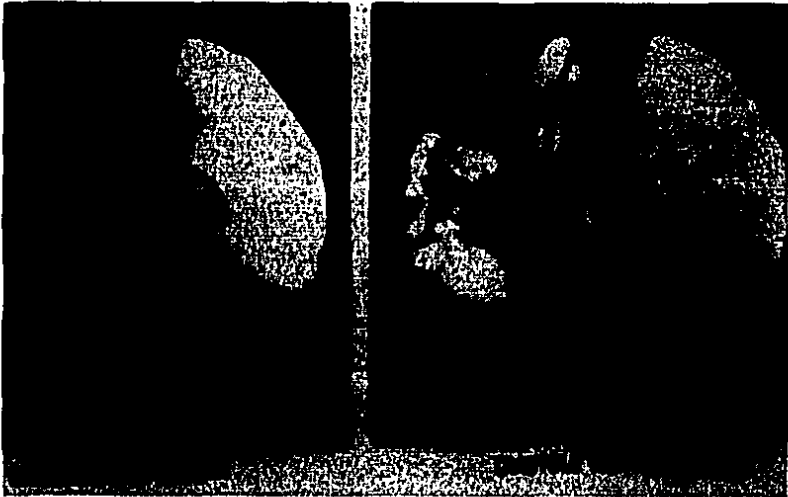
Tabla IV

AUSCULTACION EN 18 PACIENTES CON MIXOMA EN
AURICULA IZQUIERDA*

AUSCULTACION	No. PACIENTES	%
Primer ruido brillante	13	72.2
Retumbo	10	55.5
Chasquido	7	38.8
Soplo sistólico en ápex	6	33.3

* (2) (4) (8) (24)

Figura 3



Cuadros de un angiograma auricular izquierdo que exhiben un tumor auricular izquierdo pediculado- (línea punteada) que descansa en la aurícula izquierda durante la sístole ventricular pero atraviesa el orificio de la válvula mitral durante la diástole ventricular. (6)

El cateterismo transeptal no está indicado por el peligro de ocasionar fragmentación del tumor y embolias (12) (13). En los tumores oclusivos están elevadas las presiones pulmonares capilar y arterial.

ECOCARDIOGRAFIA: No cabe duda que el cambio del panorama diagnóstico ocurrió desde la introducción de la ecocardiografía a la práctica diaria (9). En esta época, el reconocimiento del tumor sigue siendo inesperadamente, ya no en la sala quirúrgica sino durante la realización del ecocardiograma. Por ejemplo, John (9) refiere un diagnóstico inesperado (necropsia o cirugía) en el 63% de 19 de estos casos, entre 1957 y 1967, en cambio en la década siguiente en sólo 2 casos (10%) no se identificó el tumor antes de la intervención quirúrgica, entre 22 ejemplos de esta patología.

Wolfe en 1969 (6), sentó las bases diagnósticas del mixoma por ecocardiografía modo M. Berning (14) cotejó los hallazgos de este procedimiento con los datos quirúrgicos y angiográficos y clasificó las imágenes ecocardiográficas como sigue:

1) TUMOR PEQUEÑO: se observan ecos sistólicos y diastólicos en la aurícula izquierda, detrás de una valva anterior mitral normal, pero nunca en el ventrículo izquierdo. Estos datos indican la ausencia de obstrucción tumoral del ostium auriculo ventricular. Durante la cirugía las masas son sésiles, se implantan en el septum interauricular bajo y no son obstructivas.

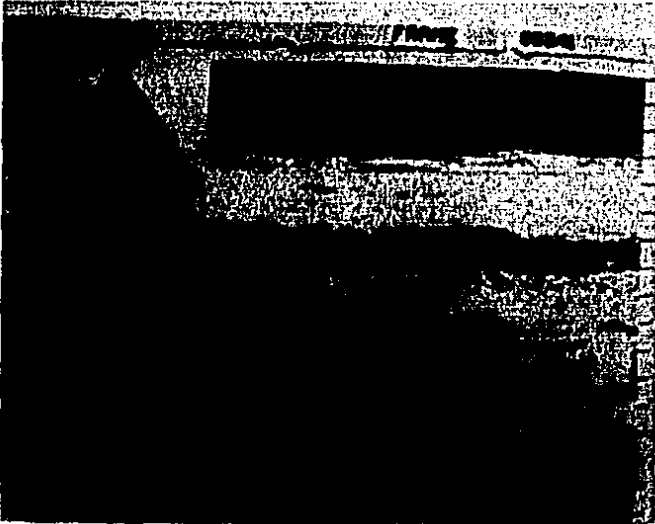
2) TUMOR MEDIANO: durante la sístole se observan ecos en la aurícula izquierda los cuales durante la diástole se desplazan al tracto de salida del ventrículo izquierdo para regresar a la

cámara auricular en la sístole siguiente (ocasionando "ecos en vai vén"). El cierre diastólico de la valva anterior de la mitral es tá reducido y evita el vaciamiento rápido de la aurícula izquier da (la pendiente E-F está disminuida). En estos casos se encon tró un tumor altamente móvil, pedunculado y con obstrucción dinámica del orificio mitral. (Figura 4)

TUMOR GRANDE: se observan ecos poco desplazables en la diástole y en la sístole que ocupan gran parte de la aurícula izquierda; una pequeña parte de la neoplasia es vista en el orificio mi tral durante la diástole, se trata de una masa voluminosa con mo vilidad restringida.

El ecocardiograma modo M puede ser falsamente negativo, esto sucede cuando el tumor es pequeño y no esta cerca o no prolapsa a través de la válvula mitral (6) (33). La sombra generada por el mixoma pequeño en el ecocardiograma puede aparecer en una porción periférica de la aurícula, lo que es más fácilmente detectable - en el ecocardiograma bidimensional: en efecto, con la proyección apical de 2 y 4 cámaras, y las proyecciones paraesternales de los ejes corto y largo, es posible conocer el tamaño, sitio de im plantación, movilidad y hasta cierto punto, la consistencia del tumor, como ha sido descrito en varias publicaciones (5) (15). Se gún Fyke III (5), la imagen de una masa deformable sugiere un tu mor gelatinoso, papilar y friable, y cuando no lo es, la consistencia es firme. Este dato, sin embargo, no es común encontrarlo. Por otra parte, con eco bidimensional, se puede observar obstruc ción tumoral de la entrada auricular de las venas pulmonares.

Figura 4



Ecograma de modo M de un paciente con mixoma en la aurícula izquierda (Mx). Se aprecia la aparición diastólica del tumor a través de la válvula mitral. Existe un retraso del movimiento tumoral en relación al inicio de la apertura valvular (flecha). (34).

Vargas (34) menciona un signo de doppler que es de ayuda para precisar el grado de obstrucción del orificio mitral: flujo normal durante el tiempo que el mixoma se desplaza del atrio izquierdo hacia la válvula mitral (protodiástole) y flujo turbulento en la mesotelediástole. (Figura 5)

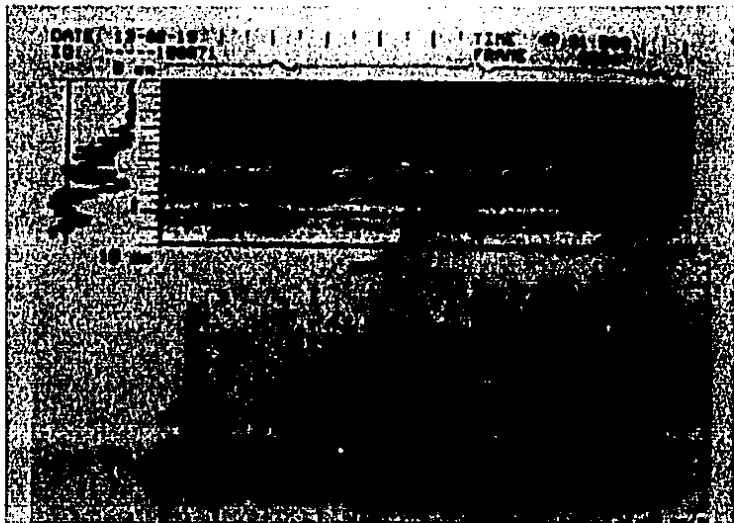
Para efectuar el diagnóstico temprano del mixoma se debe indicar un estudio ecocardiográfico en enfermos con sospecha de estenosis mitral, endocarditis infecciosa con cultivo negativo, embolismo periférico o central, trombosis en pacientes jóvenes y en insuficiencia cardiaca inexplicable (14).

El diagnóstico ecocardiográfico diferencial entre trombo intraauricular, vegetación y tumor no es fácil, estas dos primeras patologías son complicaciones de valvulopatías primarias, especialmente de la estenosis mitral reumática; la presencia de signos ecocardiográficos de daño valvular (con excepción de la pendiente E-F, la cual puede estar disminuida en cualquiera de estas patologías) no debe sugerir la presencia de mixoma. Por demás, rara vez los trombos intrauriculares tienen movimientos en vaivén transmitral. Desde luego, la experiencia en visualizar imágenes ecocardiográficas ayuda al reconocimiento de esta patología. Rahilly (35) considera a la detección de una región ecológica dentro de una masa auricular izquierda como sugestiva de mixoma, empero, este dato es de rara aparición. (Figura 6)

Mixoma auricular derecho

El 17,4% de los mixomas se implantan en esta cavidad (Tabla I). La mayoría emergen del tabique interauricular, con menos frecuen

Figura 5



Registros simultáneos de modo M y Doppler - en un paciente con mixoma auricular izquierdo (Mx). La flecha inferior señala que el flujo transvalvular mitral ocurre exclusivamente en protodiástolo, ya que, durante el resto del llenado ventricular, el tumor obstruye completamente el orificio valvular mitral (flecha superior). (34)

Figura 6



Estudio bidimensional , imagen apical de las cuatro cavidades. La flecha indica la existencia de un gran trombo (T), localizado en las porciones apicales del ventrículo izquierdo (LV).

cia de la pared auricular y sólo ocasionalmente de la vena cava superior o de la válvula tricúspide (6). También se han publicado mixomas múltiples en esta cavidad (1) (31).

La presentación clínica de estos tumores depende del grado de obstrucción del orificio tricuspideo (rara vez de la vena cava superior) y de la embolización tumoral al territorio pulmonar. Los síntomas constitucionales son infrecuentes, en 19 casos recopilados de 10 publicaciones (Tabla V); sólo uno tuvo manifestaciones generales atribuibles al tumor (8).

En las series mencionadas, los síntomas más frecuentes fueron: disnea, insuficiencia cardiaca, síncope, fiebre y tos. En ocasiones se observa palpitaciones y cianosis, esta última ha sido referida por Goldschlager (19) en un tumor asociado a corto circuito de derecha a izquierda en una mujer con cianosis, dedos en palillo de tambor, policitemia e isquemia cerebral transitoria, lo que sugirió la posibilidad de embolia paradójica. El estudio angiográfico y durante la cirugía se demostró un foramen oval permeable.

La obstrucción del orificio tricuspideo puede ocasionar síncope o muerte súbita; Friedland (8) refiere un suceso de esta última naturaleza en un caso, en quien el diagnóstico clínico erróneo inicial había sido de estenosis pulmonar valvular. En los casos obstructivos suele haber síndrome de hipertensión venosa sistémica e insuficiencia cardiaca derecha. Schlossman refiere un ejemplo con dolor en hipocondrio derecho como manifestación inicial y única; durante una laparatomía sólo se encontró el hígado congestivo (33).

A la exploración se encuentra la onda "a" del pulso yugular - prominente, por obstrucción tumoral momentánea del orificio tricuspideo al final de la diástole. En la auscultación se han descrito datos de estenosis tricuspidea que se originan por este mismo mecanismo. Es frecuente la presencia de insuficiencia tricuspidea, por un mecanismo similar al descrito para los mixomas de la aurícula izquierda. Se puede encontrar un chasquido de apertura tricuspideo funcional, causado por el golpe del tumor - contra el anillo valvular al descender éste contra las valvas en la protodiástole y también es posible auscultar un chasquido protosistólico originado por el regreso de la masa a la cavidad auricular (30) (38). En 17 casos recopilados de la literatura, se describen soplos sistólicos de insuficiencia tricuspidea en el 76.4% de ellos (Tabla VI) y un fenómeno diastólico en el 47%.

La embolia pulmonar se identifica con menos frecuencia que la del tumor en localización izquierda, en efecto, la embolia sistémica en estos últimos casos ocurrió en el 32.5% de la población (Tabla V), mientras que la embolia pulmonar en los mixomas auriculares derechos se presentó en 15.7% de 19 pacientes revisados (17) (38), esta menor frecuencia parece ser sólo aparente, ya que según Heath (16) las embolias al territorio pulmonar tienen presentación clínica "silenciosa", pero en el momento de realizar el cateterismo se encuentra la presión arterial aumentada en este territorio vascular (5) (16) (36).

La radiografía de tórax no es de gran ayuda para establecer el diagnóstico, excepto si existe calcificación del tumor, lo -

Tabla V

SINTOMAS EN 19 PACIENTES CON MIXOMA EN
AURICULA DERECHA *

SINTOMA	No. PACIENTES	%
Disnea	14	73.6
Insuficiencia cardiaca congestiva	11	57.8
Sincope	5	26.3
Fiebre	5	26.3
Tos	4	21.0
Cianosis	3	15.7
Palpitaciones	2	10.5
Ataque al estado general	1	5.2
Embolia pulmonar	3	15.7
Calcificación tumoral	3	15.7

* (5) (7) (8) (11) (12) (16) (36) (37) (38) (39)

Tabla VI

AUSCULTACION EN 17 PACIENTES CON MIXOMA EN
AURICULA DERECHA*

SIGNO	No. PACIENTES	%
Soplo sistólico tricuspideo	13	76.4
Soplo diastólico tricuspideo	8	47.0
Galope	5	29.4
Soplo sistólico pulmonar	1	5.8

* (5) (8) (11) (16) (36) (37) (38) (39)

que ocurrió en el 15.7% de los casos analizados (24) (37) (39), la fluoroscopia muestra el movimiento de la calcificación con el ciclo cardiaco (39) (40). Los mixomas de esta cavidad se calcifican más rápidamente que los de la aurícula izquierda, lo que condiciona que la válvula tricuspídea con más frecuencia se dañe (24), e incluso, pueda destruirse, ello ocasiona la presencia de insuficiencia tricuspídea después de la extirpación del tumor (24) (36) (40).

Los hallazgos electrocardiográficos son poco específicos, algunos casos muestran hipertrofia del ventrículo derecho (11) (16) (37) (39), crecimiento de la aurícula derecha (38) (39) y a veces arritmias auriculares como flutter o taquicardia auricular paroxística (11) (38), ocasionadas posiblemente al actuar el tumor como una masa extraña irritante.

En el estudio hemodinámico hay elevación de la presión auricular derecha (11) (16) (36) (38), si el mixoma obstruye el orificio tricuspídeo y en caso de existir embolias pulmonares, la presión arterial en este territorio está aumentada (16) (36). La angiografía se realiza con un disparo de medio de contraste en la unión de la vena cava superior y la aurícula derecha, con esta técnica es posible ver un defecto de llenado en esta cavidad e, incluso, el movimiento en vaivén del tumor en las distintas fases del ciclo cardiaco; a veces se observa la masa tumoral protuyendo a través del orificio tricuspídeo (36) (38).

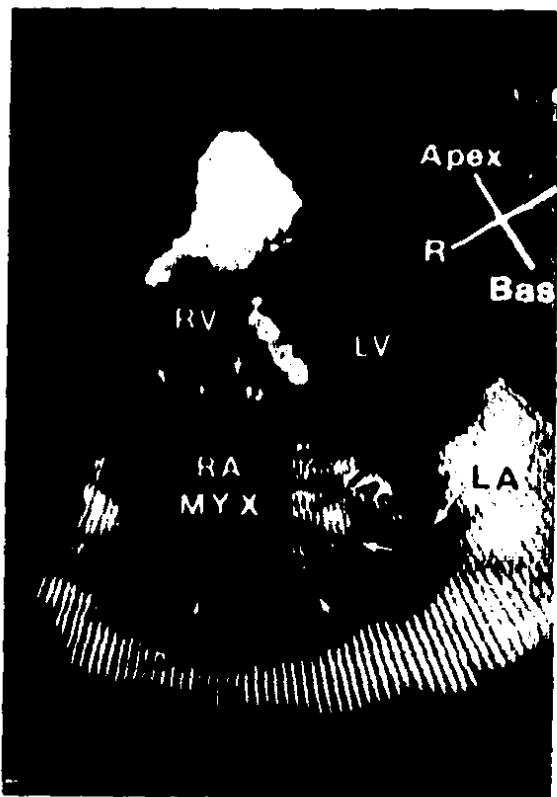
ECOCARDIOGRAFIA: El ecocardiograma modo M de la válvula tricuspídea es más difícil de obtener que el de la mitral, sin embargo,

su visualización se facilita cuando hay crecimiento del ventrículo derecho. En este estudio es posible ver ecos detrás de la valva anterior de la tricúspide y su protusión hacia el ventrículo derecho durante la diástole. También son hallazgos ecocardiográficos el movimiento septal ventricular paradójico y el aumento de la dimensión diastólica final del ventrículo derecho debido a la insuficiencia tricuspídea. El modo M tiene valor limitado - en presencia de un tumor no prolapsante, en este caso la ecocardiografía bidimensional es el método de estudio de elección, ya que permite apreciar ecos intracavitarios característicos, especialmente si se emplea el eje largo del ventrículo derecho o el corte tomográfico apical de cuatro cámaras. Revisamos 11 casos - publicados en quienes se realizó ecocardiograma (5) (6) (8) (11) (12) y se realizó el diagnóstico en 8 pacientes, en los otros tres el ecocardiograma no hizo el diagnóstico, éste se realizó en dos casos por angiografía (12) y el otro durante una intervención quirúrgica por un mixoma en aurícula izquierda (5). En nuestro medio, Friedland refiere dos mixomas en aurícula derecha, en uno de ellos el diagnóstico se realizó por ecocardiografía y el otro paciente murió subitamente cuando se comenzaba a estudiar (8).. (Figura 7).

MIXOMAS VENTRICULARES

La localización ventricular es la menos frecuente y ocurre por igual en ambos lados y puede existir de manera biventricular (41). En las publicaciones analizadas en esta revisión (Tabla II)-se - rries de casos que incluyen cualquier localización- sólo se encontraron dos mixomas intraventriculares derechos y ninguno izquier

Figura 7



Estudio apical de las cuatro cavidades en un paciente con mixoma (MYX) de la aurícula derecha (RA) que emerge del septum interauricular (IAS). En diástole, la flecha señala su desplazamiento hacia el ventrículo derecho (RV). LV, ventrículo izquierdo; LA, aurícula izquierda.

do. En el INCICH sólo se ha estudiado un caso con mixoma ventricular derecho (42) y ninguno ventricular izquierdo. El promedio de edad de estos tumores se encuentra entre los 30 y 40 años - con una distribución similar según el sexo.

Los mixomas ventriculares derechos se implantan en el septum intraventricular, en la pared libre del ventrículo o en las válvulas tricúspide o pulmonar, y tienden a extenderse hacia el - tracto de salida del ventrículo derecho y obstruir la válvula - pulmonar. Los mixomas ventriculares izquierdos emergen del septum interventricular, de la pared ventricular y rara vez de la - válvula mitral (17), también se extienden hacia el tracto de salida ventricular. A veces el tumor puede infiltrar el miocardio (18).

Como ocurre con los mixomas auriculares las manifestaciones - clínicas y los signos físicos de los tumores de esta localización dependen del sitio de implantación, de su tamaño, de su comportamiento biológico y de su capacidad embolígena. Ocasionalmente se identifican en una fase asintomática y constituyen un hallazgo - ocasional en un examen de rutina al descubrir la presencia de fenómenos auscultatorios anormales.

Mixoma del ventrículo derecho

Czapak en 1891 (18) hizo la primera descripción patológica de un mixoma del ventrículo derecho. Setenta años después Kishimoto publicó un segundo caso de autopsia de esta contingencia y posteriormente Michaud resecó un mixoma de esta localización (18). - Viswanathan (43), en 1985, encontró en la literatura mundial 55 casos de mixomas de esta localización.

En una revisión de 34 casos realizada por Hada (44), (casi todas, publicaciones de un solo ejemplo) se encontró que la mayoría de los mixomas son pedunculados y móviles. Las manifestaciones clínicas suelen ser de tipo obstructivo por lo que se acompañan de insuficiencia cardíaca derecha. Estos 34 enfermos, con excepción de dos, tuvieron un soplo sistólico. Este fenómeno se atribuyó en 24 casos a la obstrucción del tracto de salida de esta cavidad por el tumor; en 3 ejemplos el soplo se asoció a insuficiencia tricuspídea y en el resto no se precisó el dato. Sólo hubo un enfermo con chasquido de apertura tricuspídea. En teoría el componente pulmonar del segundo ruido puede estar aumentado de intensidad coincidiendo con un estado de hipertensión arterial pulmonar secundario a embolia pulmonar, o bien disminuido por interferencia al cierre valvular pulmonar ocasionado por la presencia de la neoplasia. En un caso de mixoma ventricular derecho, Sakakibara (45) describió un ruido diastólico peculiar en la región paraesternal izquierda, de corta duración y con ocurrencia a los 0.13 segundos después de la aparición del componente aórtico del segundo ruido (2A). Eventos similares han sido descritos por otros autores (46) (47). Este fenómeno vibratorio sucede después de la onda "v" auricular (48) y, con base a una observación angiográfica, se ha atribuido al golpe que da el tumor sobre el tracto de salida del ventrículo derecho en esta fase del ciclo cardíaco (44). El hallazgo fonocardiográfico de vibraciones anormales entre 0.13 y 0.16 segundos después de la inscripción del 2A, en casos con signos de estenosis pulmonar, deben hacer sospechar la existencia de un mixoma de esta localización.

La embolia pulmonar de repetición acompañada de hipertensión arterial pulmonar es otra forma de presentación del mixoma. Esta manifestación motivó el estudio de la enferma con mixoma intraventricular derecho diagnosticado en el INCICH (42), caso en el que, además, se auscultó un soplo eyectivo pulmonar (en el estudio hemodinámico no se encontró gradiente transpulmonar). La prevalencia de embolia pulmonar no se conoce bien en esta localización. Sólo dos autores la mencionan y en uno de ellos se trató de una embolia pulmonar masiva (43) (49). En la gran mayoría de los casos revisados en la literatura no se menciona este hallazgo y como la embolia puede ser "silenciosa", al igual que en el mixoma de la aurícula derecha, la frecuencia real de esta complicación se desconoce.

Los síntomas generales como fiebre y malestar general fueron encontrados en casi el 30% de los pacientes que revisamos en la literatura (Tabla VII). En el caso estudiado en el INCICH existió un proceso febril que inicialmente sugirió la posibilidad de endocarditis infecciosa derecha.

En esta patología no debe sorprender la presencia de disnea, síncope, dolor torácico, palpitaciones, signos de falla cardíaca derecha como hepatomegalia, ascitis y edema periférico, e inclusive muerte súbita (Tabla VII).

El estudio electrocardiográfico no suele mostrar cambios específicos, a veces hay crecimiento o dilatación del ventrículo derecho, bloqueo de rama del haz de His de grado variable y desviación del eje eléctrico hacia la derecha (Tabla VIII).

Tabla VII

SINTOMAS EN 13 PACIENTES CON MIXOMA EN
VENTRICULO DERECHO*

	NO. PACIENTES	%
Sin síntomas	4	30.7
Con síntomas	9	69.3
Disnea	3	23.0
Fiebre y calosfrios	3	23.0
Síncopa	3	23.0
Dolor pleurítico	2	15.3
Embolia pulmonar	2	15.3
Palpitaciones	1	7.6
Fatiga muscular	1	7.6
Ins. cardiaca derecha	1	7.6

(18) (20) (42) (44) (46) (47) (50) (51)

Tabla VIII

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS EN 13 PACIENTES CON MIXOMA EN
VENTRICULO DERECHO*

HALLAZGO	NO. PACIENTES	%
Hipertrofia ventricular derecha	7	53.9
Eje eléctrico mayor de +90°	4	30.7
Bloqueo incompleto de rama derecha	3	23.0
Bloqueo completo de rama derecha	2	15.3
Normal	2	15.3
Taquicardia sinusal	1	7.7
Bloqueo AV completo	1	7.7
Taquicardia ventricular	1	7.7

* (18) (20) (42) (44) (46) (47) (50) (51)

El estudio radiológico de tórax proporciona pocos datos diagnósticos. Puede ser normal, o bien señalar crecimiento ventricular derecho, arco de la pulmonar prominente o signos de infarto pulmonar de manera ocasional (Tabla IX).

En cerca de un 10% de los mixomas hay calcificaciones que a veces se observan en la radiografía simple de tórax y que con el intensificador de imágenes presentan movimiento y cambios de posición durante el ciclo cardiaco (52).

Los tumores cardiacos pueden tener una variedad de hallazgos radiológicos que incluyen alteraciones de los contornos cardiacos, cambios en el tamaño de la silueta cardiaca y alteraciones de la vasculatura pulmonar (53).

El estudio ecocardiográfico modo M puede mostrar ecos anormales intraventriculares (20) y movimiento paradójico del septum - (54). Si el tumor prolapsa hacia la arteria pulmonar, existe dilatación del tracto de salida y crecimiento ventricular derecho (19) (51). La válvula tricúspide también puede ser valorada por este método y sugerir su infiltración tumoral. La ecocardiografía bidimensional es la mejor técnica no invasora para llegar al diagnóstico, proporciona una valoración pre operatoria adecuada, ya que localiza con exactitud el tumor y sus relaciones con las estructuras vecinas. Esta técnica es más sensible que el modo M en la detección de pequeñas masas intraventriculares y puede, en algunos casos, proporcionar un diagnóstico diferencial con los trombos intraventriculares.

La ventriculografía con el empleo de radionucleótidos (macro-

agregados de albúmina marcada con Tecnecio 99) generalmente tienen menos sensibilidad que la ecocardiografía bidimensional o que la angiografía de contraste, en la detección de masas pequeñas, - sin embargo, la mayoría de las veces detecta defectos de llenado producidos por tumores intramurales y ventriculares (55).

Pitcher (55) utilizó esta técnica con éxito en el diagnóstico de tres enfermos con tumores cardiacos localizados así: un mi xoma y un fibrosarcoma en aurícula izquierda y un condrosarcoma metastásico en el ventrículo derecho, pero no se encontró ningún caso de mixoma del ventrículo derecho diagnosticado de esta manera, sin embargo, en el caso del INCICH (42) se observó con este método un defecto de llenado del infundíbulo del ventrículo dere cho.

La centellografía con talio y dipiridamol se ha utilizado muy poco, se ha propuesto para efectuar el diagnóstico diferencial - entre el mixoma (neoplasia que no suele invadir el miocardio) y los tumores que infiltran el miocardio. Mc Donnell (57) pone en - duda la utilidad del método. En nuestro enfermo (42) este examen no fue conclusivo para confirmar la existencia o no de infiltración tumoral.

La tomografía axial computarizada es otra técnica no invasora que puede obtener imágenes adecuadas de estos tumores. Godwin - (58) utilizó con éxito este método en el diagnóstico de un liposarcoma mixoide localizado en el ventrículo derecho. En esta revisión no se encontró ningún caso de mixoma intraventricular derecho diagnosticado con esta técnica.

La angiografía de contraste y el cateterismo cardiaco permiten visualizar la cavidad ventricular derecha y medir las presiones intracavitarias. Es un excelente procedimiento (el más empleado antes de la era de la ecocardiografía), desafortunadamente es de tipo cruento. Además, permite efectuar una angiografía pulmonar y precisar la existencia de embolia tumoral. En un caso se describió una complicación ombólica después del cateterismo (59). Snyder (46) revisó 16 pacientes, y a 12 se les realizó cateterismo cardiaco, encontrando en casi todos, gradiente importante entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, con un promedio de 46.5 ± 25.5 y un rango entre 8 y 92 mmHg. En 10 de estos - pacientes se realizó angiografía de contraste, se encontró en 9 de ellos defecto de llenado ventricular derecho y en uno, además, se observó deformidad de la válvula tricúspide.

Mixoma del ventrículo izquierdo

Los mixomas de esta localización pueden evolucionar de manera asintomática, en especial los de poco tamaño y los localizados en el septum interventricular. Los síntomas principales son el síncope y las embolias periféricas (tabla X).

Meller (60) revisó 16 casos con localización intracavitaria ventricular izquierda, sorprendentemente en casi el 50% existió obstrucción al tracto de salida del ventrículo con aparición de síncope en 5 pacientes. Nueve enfermos tuvieron embolias periféricas: 7 en el cerebro, 5 en aorta, 3 en riñón y 1 en una arteria coronaria (algunos ejemplos tuvieron embolias en varios sitios).

Tabla IX

HALLAZGOS RADIOGRAFICOS EN 13 PACIENTES CON MIXOMA EN VENTRICULO DERECHO*

HALLAZGO	No. PACIENTES	%
Normal	4	30.7
Arco pulmonar prominente	4	30.7
Crecimiento ventricular derecho	2	15.3
Cardiomegalia global	1	7.7
Derrame pleural bilateral	1	7.7
Calcificación del tumor	1	7.7
Embolia pulmonar	1	7.7

*Algunos pacientes tuvieron más de un hallazgo

Tabla X

SINTOMAS EN 19 PACIENTES CON MIXOMA EN VENTRICULO IZQUIERDO

	No. PACIENTES	%
Sin síntomas	7	36.9
Con síntomas*	12	63.1
Embolias periféricas**	9	47.3
a cerebro	7	36.8
a aorta	5	26.3
a riñón	3	15.7
a A. coronarias	1	5.2
Síncope	5	26.3
Palpitaciones	2	10.5
Convulsión	1	5.2
Disnea	1	5.2

* Algunos pacientes tuvieron más de un síntoma

** Algunos pacientes embolizaron a varios sitios

El mixoma ventricular izquierdo puede manifestarse con trastornos del ritmo y de la conducción cardiaca(60). En ocasiones hay dolor torácico secundario a embolia coronaria o a causa no precisa da (61). En el examen físico se ausculta frecuentemente un soplo sistólico en foco mitral o en el aórtico, este último puede simular una estenosis valvular aórtica o una miocardiopatía hipertrófica obstructiva. El estudio electrocardiográfico, al igual que en el caso de localización ventricular derecha, suele ser normal, pero a veces hay signos de hipertrofia ventricular izquierda, en especial cuando el tumor es grande y obstruye el tracto de salida del ventrículo izquierdo. En la tabla X se anotan las principales manifestaciones clínicas de esta localización, recopilados de la literatura, algunos de estos pacientes eran asintomáticos y sólo se intuyó el diagnóstico por el hallazgo fortuito de un soplo cardiaco anormal.

En 1975 Levisman informó acerca de un tumor ventricular izquierdo pedunculado que a la postre resultó ser un trombo y que se diagnosticó por ecocardiografía (62), desde entonces se sabe que la ecocardiografía modo M puede ser útil en la identificación de masas intracardiacas incluyendo al mixoma de esta cavidad. Basicamente este estudio permite visualizar durante la sístole y la diástole una masa de ecos interpuestos entre el septum interventricular y la valva anterior de la mitral, o bien, si esta es grande, la cavidad se mira pletórica de ecos.

La ecocardiografía bidimensional acrecienta el valor diagnóstico del método al permitir observar la movilidad de la neoplasia

y el estado de la válvula mitral, la cual puede estar directamente involucrada en el proceso tumoral o bien, la masa interferir con su funcionamiento; a veces es posible visualizar la irrupción del mixoma en el tracto de salida de este ventrículo.

Meller (60), revisó la literatura ecocardiográfica al respecto y encontró en la mayoría de los casos una obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, el hallazgo debe diferenciarse de los ecos anormales de otras entidades, como son: el aneurisma del seno de valsalva derecho, la estenosis subvalvular aórtica discreta y vegetaciones en la válvula aórtica, sin embargo, estas últimas tienen otros hallazgos clínicos y ecocardiográficos que las diferencian.

Morgan (61), en 1977 publicó el primer caso de mixoma múltiple localizado en aurícula izquierda y ventrículo izquierdo, diagnosticado pre-mortem mediante ecocardiografía; ambas masas se resecaron quirúrgicamente con éxito. Mazer (63) realza la importancia de la ecocardiografía bidimensional en el diagnóstico de un caso asintomático con mixoma intraventricular izquierdo. Este hallazgo pone de manifiesto la posibilidad de identificar inesperadamente un mixoma intraventricular izquierdo en presencia de un soplo sugestivo de estenosis aórtica.

Desde luego, el cateterismo izquierdo es útil en estos casos pues permite conocer el gradiente de presión transaórtica cuando hay obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. El cineventriculograma en esta cavidad da una información valiosa acerca de la localización, tamaño y movilidad de la masa. En 16 ejemplos revisados por Meller (60) el diagnóstico se efectuó me-

diante este procedimiento en 6 casos; curiosamente en 5 de estos se efectuó un estudio angiográfico derecho por la sospecha inicial de una localización en cavidades derechas o en la aurícula izquierda.

La ventriculografía con radionúclidos, la tomografía axial computada, la centellografía con Talio 201 pueden ser útiles en el diagnóstico de tumores cardiacos; empero, no se encontró en esta revisión casos de mixoma ventricular izquierdo reconocido por estos métodos. Recientemente Boxer (64), ha empleado la resonancia magnética nuclear en la identificación de tumores cardiacos en niños, se espera en un futuro su aplicación más amplia en el diagnóstico de los mixomas.

EL LABORATORIO EN LOS MIXOMAS

En estos tumores, especialmente los auriculares izquierdos, se han encontrado anomalías hematológicas y serológicas, estas suelen ocurrir en el 70% de los casos con la localización mencionada (1). En una revisión de 4 series de mixomas publicadas en la literatura, se encontró elevación de la sedimentación globular en el 62%, anemia en el 32.7% y aumento policlonal de gama globulina en el 20.5%. El incremento de las gama globulinas se ha atribuido a la presencia de linfocitos y células plasmáticas en el seno del tumor, las cuales pueden despertar una respuesta inmunológica del huésped (5). La velocidad de sedimentación globular acelerada se ha considerado como una consecuencia de embolización (11), sin embargo, también se presenta en pacientes sin evidencia de embolia.

Otras anormalidades de laboratorio incluyen aumento de las siguientes sustancias: alfa 1-c globulina, alfa 2-globulina, beta-globulina, aspartato aminotransferasa, fosfatasa alcalina y bilirrubina directa. Además es común la trombocitosis. El aumento de las globulinas y de la fosfatasa alcalina siempre ocurre en asociación con aumento en la velocidad de sedimentación globular. - Sólo ocasionalmente se ha encontrado elevación de la fosfatasa alcalina, de aspartato aminotransferasa y anemia en pacientes con mixoma localizado en aurícula derecha. No se han encontrado anormalidades de laboratorio en los casos de tumores cardíacos - que no son mixomas.

RECURRENCIA Y POTENCIALIDAD MALIGNA DEL MIXOMA

Observaciones realizadas en las tres últimas décadas han demostrado el origen neoplásico del mixoma, el cual hasta 1967 se consideró de tipo benigno; algunos autores refieren a este tumor como "maligno" en relación a su particular localización en el aparato circulatorio y a su alta mortalidad, sin embargo, desde que Gerbode (65) relató en 1967 el caso de un mixoma recurrente a los 3 años de la extirpación del tumor original, el concepto de benignidad histopatológica de estas lesiones se ha modificado. Observaciones similares fueron publicadas posteriormente (11) (31) (66).

Hasta 1985 se habían reportado 13 recurrencias en 194 enfermos (7%) que sobrevivieron la exeresis quirúrgica (67). En estos casos la reaparición del tumor ocurrió cerca de 30 meses después - de la cirugía; se ha descrito una recurrencia tan temprana como de 3-4 meses y otra tan tardía como de 8 años. Recientemente en

nuestra institución se estudio un caso de un mixoma de la aurícula izquierda que recurrió en el anillo mitral un año después de su extirpación inicial en un sitio diferente al original (septum interauricular). Desde luego no en todos los casos se presenta - este fenómeno, algunos enfermos han sido seguidos con cuidado - por 12 años sin aparición de nuevas lesiones (67).

Al principio se consideró a la reaparición de la neoplasia - como una consecuencia de extracción incompleta del tumor y ello propició la actitud quirúrgica de reseca con amplitud el tejido circunvecino a su implantación, con la esperanza de evitar la - contingencia. Read en 1974 (31) describió 3 enfermos con mixomas recurrentes: en uno la localización de la nueva lesión ocurrió en la válvula mitral, en otro la neoplasia se formó en dos ocasiones en el septum interauricular y en el tercero 7 años después se detectaron metastasis en la columna vertebral, pelvis, - esternón y en un músculo, de este caso, Wold y Lie (1) opinan - que se trató de un mixosarcoma y no de un mixoma. En esta revisión no se encontró otro caso de un mixoma verdadero con metástasis extravasculares. Las metástasis embólicas mencionadas en una sección anterior no deben ser consideradas como un signo de malignidad tumoral ya que la implantación vascular distal depende de la friabilidad de la lesión y no propiamente de un estado de malignidad celular.

El hecho de que la recurrencia con frecuencia sucede en un lugar diferente y no aledaño al del mixoma primario (esto ha ocurrido en la pared auricular, en una válvula o en otra cavidad -

cardíaca en masas de implantación inicialmente septal) (1) (67), se ha interpretado como indicativo de un origen multicéntrico de la neoplasia, aunque, ocasionalmente la recurrencia puede explicarse por siembra inadvertida de células neoplásicas durante el acto quirúrgico o bien a una resección incompleta de la masa. Ya se ha mencionado el aspecto genético de esta patología en relación a factores hereditarios definidos (12), situación que reafirma el carácter neoplásico de la lesión.

TRATAMIENTO

El reconocimiento de un mixoma cardíaco lleva implícito la indicación urgente de efectuar su exéresis quirúrgica. Aún tratándose de una masa pequeña que no obstaculiza la circulación sanguínea existe el riesgo del desprendimiento embólico o de una parte del tumor mismo con las consecuencias conocidas.

La cirugía de esta patología se hará con el empleo de derivación cardíaco pulmonar y cardioplegia. En virtud de la posibilidad siempre presente, de que el mixoma sea múltiple, pese a un diagnóstico prequirúrgico de un tumor único, la mayoría de los centros quirúrgicos recomiendan un abordaje amplio del corazón con objeto de revisar las 4 cavidades y las válvulas (13) (27).

Se han empleado varias técnicas quirúrgicas para extirpar los mixomas, Hanson (10)-con experiencia de 33 casos de localización auricular por él intervenidos- aconseja reseca el tumor a lo largo del sitio de implantación sobre el septum auricular, y en ocasiones cauterizar su base. En otras ocasiones se extirpó comple-

tanamente la neoplasia junto con una porción íntegra del septum adyacente y el defecto se cerró con sutura directa de dacrón (8) (10) (12). Cuando la masa tumoral asienta o toma contacto íntimo con una estructura valvular es necesario efectuar una resección parcial o total de la válvula afectada: en el primer caso, a veces, es posible reparar el aparato valvular mediante una plastia, como sucedió en el caso del mixoma del ventrículo derecho estudiado en nuestra institución (42). Algunas veces, sin embargo, hay que efectuar el cambio protésico valvular (12) (16).

Durante la intervención el manejo del tumor debe ser delicado para evitar la implantación intracardiaca o la embolización periférica de fragmentos del tumor (13). La muerte operatoria reportada por varios centros fluctúa entre 2.5% y 5% (9) (10) (12) (13). En nuestra institución sólo un caso falleció en la intervención quirúrgica en 17 casos intervenidos.

Bateman (68) publicó una alta incidencia de arritmias y alteraciones de la conducción que ocurren después de la extirpación de mixomas de la aurícula izquierda. La fibrilación auricular ha sido la arritmia más frecuentemente encontrada después de la cirugía: en la serie de Bateman, ocurrió en el 70% de los enfermos operados, pero también se han observado trastornos del ritmo de la unión y flutter auricular en el 60% y 40% respectivamente en la misma serie, y bloqueo auriculo ventricular completo en el 30% con necesidad de marcapaso. Las arritmias ventriculares son raras y la mayoría de las arritmias supraventriculares requieren tratamiento antiarrítmico crónico.

Se piensa que las alteraciones del ritmo son por lesión del nodo AV al extirpar el tumor o por lesión del nodo sinusal o su arteria, al canular la vena cava superior, por lo que es importante tener especial cuidado durante el acto quirúrgico para no lesionar estas estructuras. La aparición de arritmias se ha relacionado con el tamaño del tumor o de las aurículas, la localización de las incisiones auriculares o con el sitio de implantación del tumor (27)(69). El bloqueo AV completo aparece sobre todo - cuando el tumor se origina en el septum interauricular bajo (69).

Hay un caso reportado de un mixoma que recurrió dos veces, - cambiando su apariencia histológica de benigna a maligna. La falta de resolución de síntomas constitucionales y del regreso a lo normal de las gamaglobulinas y de la sedimentación globular elevadas despues de una resección técnicamente exitosa de un mixoma deben hacer pensar en un tumor residual (28).

BIBLIOGRAFIA

1. Wold L.E., Lie J.T.: Cardiac Myxomas. A clinicopathologic Profile. *Am J Pathol* 101:219, 1980.
2. King T.W.: On simple vascular growths in the left auricle of the heart. *Lancet* 2, 428-429, 1845
3. Yates W.: Tumors of the heart and pericardium: pathology, symptomatology and report of 9 cases. *Arch Int Med*. 49:627, 1931
4. Goldberg H.P., Glenn F., Dotter C.T., Steinberg I.: Myxoma of the left atrium. Diagnosis made during life with operative - postmortem findings. *Circulation*, 6:762-767, 1952.
5. Fyke III F.L., Seward J.B., Edwards W.D., Miller F.A., Reeder G.S., Schattonberg T.I., Shub C., Callahan J.A., Tajik A.J.: Primary cardiac tumors: Experience with 30 consecutive patients since the introduction of Two-Dimensional Echocardiography. - *JACC* 5(6): 1465-1473, June 1985.
6. Wolfe S.B., Popp R.L., Reingembaun H.: Diagnosis of atrial tumors by ultrasound. *Circulation* 39: 615-622, 1969.
7. Bulkley B.H., Hutchins G.M.: Atrial myxomas: A fifty year review. *Am Heart J* 97(5). May 1979
8. Friedland C., Sánchez C.J., Esquivel J.G., Salinas L., Aldana A. La utilidad de la ecocardiografía en el diagnóstico del mixoma auricular. *Arch Inst Cardiol Mex*. 53: 229-236, 1983.
9. John Sutton M.G., Mercier I.A., Giuliani E.R., Lie J.T.: Atrial myxomas. A review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clinic Proc*, 55:371-376, June 1980.
10. Hanson E.C. Gill C.C., Razavi M., Loop F.D.: The surgical treatment of atrial myxomas. Clinical experience and late results - in 33 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 89:298-303, 1985.
11. Attar S., Lee Y.C., Singleton R., Scherlis L., David R., McLaughlin J.S.: Cardiac Myxoma. *Ann Thorac Surg*. 29(5):397-405 - May 1980.
12. Richardson J.V., Brandt B., Doty D.B., Ehrenhaft J.L.: Surgical treatment of atrial myxomas: Early and late results of 11 operations and review of the literature. *Ann Thorac* 28(4):354-358, October 1979.
13. Marvasti M.A., Abeid A.I., Potts J.L., Parker F.B.: Approach in the management of atrial myxoma with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg*. 30(1):53-58, July 1984.
14. Berning J., Egeblaud H., Lauridsen P., Wennevold A.: The diagnostic challenge of left atrial myxoma. *Acta Med Scand* 206: - 115-121, 1979.
15. Barrios R., Franco R., Fortoul J., Oliva E.: Estudio anatomoclinico y ultraestructural de los mixomas cardiacos. *Arch Inst - Cardiol Méx*. 56:251-254, 1986.
16. Heath D., Mackinnon J.: Pulmonary hypertension due to myxoma of the right atrium. With special referenci to the behavior of emboli of myxoma in the lung. *Am Heart J*. 68(2):227-235 - August 1964.
17. Sandrasagra F.A., Oliver A., English T.A.: Myxoma of the mitral valve. *B Heart J*. 42:221-223, 1979.

18. Bortolotti U., Mazzucco A. Valente M., Valfie C., Penelli N., Galluci U.: Right ventricular myxoma. Review of the literature and report of two patients. *Ann Thorac Surg.* 33:277-283 1982
19. Nanda N., Barold S., Gramiak R., Ong L., Heinh R.A.: Echocardiographic features of right ventricular outflow tumor prolapsing into the pulmonary artery. *Am J Cardiol.* 40:272-276, 1977.
20. Ports T.A., Schiller N.B., Strunk B.L.: Echocardiographic of - right ventricular tumors. *Circulation* 56:439-447, 1977.
21. Bloom C.M., D'Rourke R.A.: Cardiac tumors. Clinical presentation and pathologic correlation. *Curr Probl Cardiol.* 9:6-48, 1984.
22. Morales A.R., Fine G., Casto A.: Cardiac myxoma (endocardioma). An immunocytochemical assesment of histogenesis. *Hum Pathol.* 12:896,1981.
23. Salyer W.R., Page D.L., Hutchins G.M.: The development of cardiac myxomas and papillary endocardial lesion from mural thrombus. *Ann Heart J.* 89(1):4-17, January 1975.
24. Siltanen P., Tuuteri L., Norio R., Tata P., Ahrenberg P., Halonen P.: Atrial myxoma in a family. *Am J Cardiol.* 38:252-256, - August 1976.
25. Grauer K., Grauer M.C.: Familial atrial myxoma with bilateral recurrence. *Heart & Lung.* 12(6):600-602. November 1983.
26. Carney J.A., Hruska L.S., Beauchamp G.D., Gordon H.: Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc.* 61:165-172. March 86
27. Atherton D.J., Pitcher D.W., Wells R.S., MacDonald D.M.: A - syndrome of various cutaneous pigmented lesions, myxoid neurofibromata and atrial myxoma: The NAME syndrome. *Br J Dermatol* 103:421-429. 1980.
28. Carney J.A., Gordon H., Carpenter P.C., Shenoy B.V., Go V.L.W. The complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine over activity. *Medicine (Baltimore)* 64:270-283. 1985.
29. Rhodes A.R., Silverman R.A., Harrist T.J., Pérez-Atayde A.R. Mucocutaneous lentigines, cardiocutaneous myxomas, and - blue nevi: The "LAMB" syndrome. *J AM Acad Dermatol.* 10:72-82 1984.
30. Fishleder Bernardo L. Exploración cardiovascular y fonomecano cardiografía clínica. 2a. edición: 815-819. La Prensa Médica Mexicana.
31. Read R.C., White H.J., Murphy M.L., Williams D., Sun C.N., Flanagan W.H.: The malignant potentiality of left atrial myxoma *J Thorac Cardiovasc Surg.* 68(6):857;868. December 1974.
32. New T.F., Price D.L., Carter B.: Cerebral angiography in cardiac myxoma. *Radiology* . 96:335-345. August 1970.
33. Schlossman Selin K., Wallin J., Wallentin I.: The diagnosis of atrial myxomas. *Acta Med Scand.* 208:349-353, 1980.
34. Vargas-Barrón J. Ecocardiografía de modo M, Bidimensional y Doppler. Paq:334-336. Salvat Mexicana de Ediciones.
35. Rahilly G.T. Jr., Nanda N.C.: Two dimensional echocardiographic identification of tumor hemorrhages in atrial myxomas. *Am Heart J.* 101:237-239. 1981.

36. Harbold N.B. Jr., Gau G.T.: Echocardiographic diagnosis of - right atrial myxoma. Mayo Clin Proc, 48:284-286. April 1973.
37. Martin C.E., Hufnagel C.A., De Leon A.C. Jr.: Calcified at - trial myxoma. Diagnostic significance of the "systolic tumor - sound" in a case presenting as tricuspid insufficiency. Am - Heart J. 78:245, 1969.
38. Waxler E.B., Kawai N., Kasparin H.: Right atrial myxoma: Echo - cardiographic, phonocardiographic and hemodynamic signs. Am Heart J. 83(2):251-257. Feb 1972.
39. Goldschlager A., Popper R., Goldschlager N., Gerbode F., Pro - zan G.: Right atrial myxoma with right to left shunt and poly - cythemia presentin as congenital heart disease. Am J Car - diol 30:82-86, 1974.
40. Pechacoc L.W., González-Camid F., Hal R.J., García E., de - Castro C.M., Leachman R.D., Montiel-Amoroso G.: The echocar - diographic spectrum of atrial myxoma: A ten year experience. Tex Heart Inst J 13(2), June 1986.
41. Braunwald E: Heart Disease: a textbook of cardiovascular me - dicine 2n. Ed. 1984 Pag:1460. W.B. Saunders company.
42. Urina M.A., Guadarrama J.L., Febles T.M.: Mixoma del ventri - culo derecho: informe de un caso clínico y revisión de la li - teratura (En prensa de Arch Inst Cardiol Méx)
43. Viswanathan B., Luber J.M., Bell-Thomson J.B.: Right ventri - cular myxoma. Ann Thorac Surg 39:280-281, 1985.
44. Hada Y., Wolfe C., Murray G.F., Craig E.: Right ventricular myxoma. Case report and review of phonocardiographic and aus - cultatory manifestations. Am Heart J 100:871-877, 1980.
45. Sakakibara S., Osawa M., Konno S.: Myxoma of the right ven - tricle of the heart. Report of a case with successful remo - val and review of the literature. Am Heart J 69:382, 1985.
46. Snyder S.N., Smith D.C., Lau F.Y.K., Turner A.F.: Diagnostic features of right ventricular myxoma. Am Heart J 91:240-248 1976.
47. Chandratha P.A.N., San Pedro S., Elkins R.C., Grantham N.: - Echocardiographic, angiographic and surgical correlations in right ventricular myxoma simulating valvar pulmonic stenosis. Circulation 55:619-622, 1977.
48. Levisman J.A.: The phonocardiogram in right ventricular myxo - ma (Letter to the editor). Am Hear J 92:673, 1976.
49. González A., Altieri P.I., Márquez E.U., Cox R., Castillo M.: Massive pulmonary embolism associated with a right ventricu - lar myxoma. Am J Med 65:795-798, 1980.
50. Hubbard T.F., Neil R.N.: Myxoma of the right ventricle. Am - Heart J 81:548-553, 1971.
51. Giménez J.V., Pérez Fernández E., Pomar F.: Mixoma de ventri - culo derecho simulando estenosis pulmonar. Rev Esp Cardiol - 34:237-240, 1981.
52. Cooley R.N., Schreiber M.H.: Radiología del corazón y grandes vasos. Cap 21 Pág: 586 3a. Edición 1980.
53. Crummy A.B., Hipona F.A.: The radiographic aspects of right ventricular myxoma. Br J Radiol 37:468, 1964.

54. Sasse L., Lorentzen D., Alvarez H.: Paradoxical septal motion secondary to right ventricular tumor. *JAMA* 234: 955, 1975.
55. Pitcher D., Wainwright R., Brennand-Roper D., Deverall P., - Sowton E., Naisey M.: Cardiac tumors: Non-invasive detection and assessment by gated cardiac blood pool radionuclid imaging. *Br Heart J* 44:143-149, 1980.
56. Caaralis D.G., Kennedy H.L., Bailey J., Bulkley B.H.: Primary right cardiac tumor: detection by echocardiographic and - radioisotopic studies. *Chest* 77:100-102, 1980.
57. Mc Donnell P.J., Becker L.C., Bulkley B.H.: Thallium imagins in cardiac lymphoma. *Am Heart J* 101:809-814, 1981.
58. Godwin J.D., Axel L., Adams J.R.: Computed tomography: A new method for diagnosing tumor of the heart. *Circulation* 63:448-451, 1981.
59. Pindick F., Peirce E.C., Baron M.G.: Embolization of left atrial myxoma after transseptal cardiac catheterization. *Am - J Cardiol* 30:569, 1972.
60. Meller J., Teichholz L.E., Pichard A.D., Matta R., Litwak R., Herman M.U.: Left ventricular myxoma: echocardiographic diagnosis and review of the literature. *Am J Med* 63:816-823, 77.
61. Morgan D.L., Palazola J., Reed W., Bell H., Kindred L., Beauchamp G.: Left heart myxomas. *Am J Cardiol* 40:611-614, 1977
62. Levisman J.A., Mac Alpin R.N., Abassi A.S.: Echocardiographic diagnosis of a mobile pedunculated tumor in the left ventricular cavity. *Am J Med* 36:957-959, 1975.
63. Mazer M.S., Harringan P.R.: Left ventricular myxoma: M-mode and Two dimensional echocardiographic features. *Am Heart J* 104:875-877, 1982.
64. Boxer R.A.: Diagnosis of cardiac tumors in infants by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 56:831-832, 1985.
65. Gerbode F., Kerth W.J., Hill J.D.: Surgical management of tumors of the heart. *Surgery* 61:94-101, 1967.
66. Maranhao V., Gooch A., Yang S.S., Goldberg H.: Regrowth of a left atrial myxoma. *Chest* 63:98-100, 1973.
67. Gray J.R., Williams W.G.: Recurring cardiac myxoma. *Br Heart J* 53:641-649, 1985.
68. Bateman T.M., Gray R.S., Raymond M.J., Chaux A., Czer L.S. - Matloff J.M.: Arrhythmias and conduction disturbances following cardiac operation for the removal of left atrial myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 86:601-607, 1983.
69. Hannah III, Eiseman, Hisczynskyj R., Winsky M., Cohen L.: Invasive atrial myxoma: Documentation of malignant potential of cardiac myxomas. *Am Heart J* 104(4) Part I:881-883, October 1982.