

Tumor cardíaco primario como hallazgo en un estudio necrópsico

Primary Cardiac Tumor as a Finding in an Autopsy Study

Sindelys Marrero Rodríguez^{1,2*} <https://orcid.org/0000-0003-3517-7992>

Yaillet María Almarales Milpt^{1,2} <https://orcid.org/0000-0002-9073-2058>

¹Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Cuba.

²Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

* Autor para la correspondencia: sindelys.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los tumores cardíacos primarios son raros. Los benignos son más frecuentes que los malignos y el mixoma es el subtipo histológico más común en el adulto. La necropsia antes de 1970 constituía el método diagnóstico fundamental de estas lesiones, en la actualidad a pesar de que su índice de realización ha disminuido notablemente, constituye un arma valiosa para correlacionar los eventos clínicos y patológicos.

Objetivo: Describir un caso de tumor cardíaco primario como hallazgo en un estudio necrópsico.

Presentación de caso: Se presentó el caso de una paciente femenina de 68 años de edad que acude por malestar general, astenia y disnea a los pequeños esfuerzos que evoluciona a ortopnea, con rápido empeoramiento hemodinámico, mala mecánica ventilatoria, por lo que se requiere ventilación artificial que evoluciona tórpidamente y fallece. En el estudio necrópsico se diagnosticó masa intracardiaca relacionada con tumor primario tipo mixoma en atrio izquierdo.

Conclusiones: Para lograr un diagnóstico precoz de los tumores cardíacos se requiere primeramente tenerlo presente dentro de los diagnósticos diferenciales y apoyarse en el método clínico y en estudios de imagen, principalmente la ecocardiografía que resulta ser de gran valor diagnóstico. Los mixomas son los tumores cardíacos más frecuentes en el adulto y aunque su comportamiento es benigno pueden provocar alta letalidad dependiendo de su localización, tamaño y morfología.

Palabras clave: mixoma; insuficiencia cardíaca; atrio izquierdo; autopsia.

ABSTRACT

Introduction: Primary cardiac tumors are rare. Benign ones are more common than malignant ones and myxoma is the most common histological subtype in adults. Before 1970, necropsy was the fundamental diagnostic method for these injuries. Today, although the rate of performance has significantly decreased, it constitutes a valuable weapon to correlate clinical and pathological events.

Objective: To describe a case of primary cardiac tumor as a finding in an autopsy study.

Case report: The case of a 68-year-old female patient was reported. She presented with general malaise, asthenia and dyspnea on light exertion that progressed to orthopnea, with rapid

hemodynamic worsening, poor ventilatory mechanics, so artificial ventilation was required; the evolution was torpid and she died. In the autopsy study, an intracardiac mass was diagnosed related to a primary myxoma-type tumor in the left atrium.

Conclusions: To achieve an early diagnosis of cardiac tumors, it is first necessary to keep it in mind within the differential diagnoses and rely on the clinical method and imaging studies, mainly echocardiography, which turns out to be of great diagnostic value. Myxomas are the most common cardiac tumors in adults and although their behavior is benign, they can be high lethal depending on their location, size and morphology.

Keywords: myxoma; heart failure; left atrium; autopsy.

Recibido: 12/12/2022

Aceptado: 16/01/2024

Introducción

Los tumores cardíacos, tanto primarios como secundarios, representan una baja incidencia, menos del 2 % de los tumores en el cuerpo humano, sin embargo, los primarios son más raros aún, con el 0,2 %. Estos tumores primarios pueden ser benignos, malignos o de comportamiento biológico indeterminado. Los benignos representan el mayor porcentaje dentro de los cuales se incluyen el mixoma que es el más frecuente, el lipoma, el rabiomioma y el leiomioma, entre otros.

Los diagnósticos de estos tumores generalmente constituían hallazgos necrósicos, por lo que ha sido siendo de gran interés para el médico de asistencia conocer el evento patológico desencadenante de la muerte.

Con el advenimiento de los estudios de imagen y particularmente la ecocardiografía en la década del 70, se revirtió esta escena, en tanto el diagnóstico oportuno y el tratamiento lograron una mayor sobrevida. Según estudios, solo se reportan hallazgos de autopsias alrededor del 0,05 %, principalmente a consecuencia de presentaciones clínicas con sintomatología escasa inespecífica, o por el contrario con síntomas que constituyen urgencias médicas y ocasionan muerte súbita.

Para diagnosticar clínicamente un tumor cardíaco primario debe tomarse en cuenta primeramente dentro de los diagnósticos diferenciales, o al menos pensarse y actuar con el fin de descartarlo.

Este caso tuvo el objetivo de describir un de tumor cardíaco primario como hallazgo en un estudio necrósico. En este se diagnostica la presencia de un tumor cardíaco primario como evento patológico desencadenante.

Presentación de caso

Se presenta una paciente de piel blanca, femenina de 68 años de edad con antecedentes de asma bronquial, hipertensión arterial e insuficiencia cardíaca clase IV por la clasificación de insuficiencia cardíaca de la *New York Heart Association* (NYHA), las dos últimas de más menos 8 años de evolución, esta paciente cumple tratamiento con salbutamol *spray* más oxígeno, enalapril (20 mg 1 tableta 3 v/día), hidroclorotiazida (25 mg 1tableta/día), dinitrato de isosorbide (10 mg 1

tab 3 v/d), aspirina (81mg 1tab/d) y montelukast 1 tab en la mañana y en la noche). Acudió al centro hospitalario por presentar falta de aire de más menos 3 meses de evolución, pero se fue intensificando en los últimos siete días, a partir de grandes esfuerzos, después apareció a los pequeños esfuerzos y por último permaneció en reposo que le dificultaba hasta dormir, con sensación de ahogo y palpitaciones.

Al examen físico se constata uso de músculos accesorios para la respiración, expansibilidad torácica disminuida en ambos campos pulmonares, con presencia de estertores crepitantes bibasales. La frecuencia respiratoria 28 por min, ruidos cardíacos rítmicos de buen tono e intensidad, frecuencia cardíaca 100 latidos por min, tensión arterial 160/100 mmHg.

Se realizaron los siguientes complementarios: hematocrito 0,55 %; glucemia 6,9 mmol/L; urato 313 umol/L; creatinina 64 umol/L; colesterol 7,9 mmol/L; triglicéridos 3,10 mmol/L; VLDL 1,4 mmol/L. Resultados del electrocardiograma: ondas T negativas en DI, aVL y V5, V6. No alteraciones del ritmo. En cuanto a los Rayos X de tórax posteroanterior se observa índice cardiotorácico aumentado con lesiones paracardíacas bilaterales que impresionan congestivas.

Se decidió el ingreso de la paciente a partir del incremento de los estertores crepitantes pulmonares, donde se planteó clínicamente un edema agudo del pulmón en el curso de una emergencia hipertensiva.

Se le administró oxígeno por catéter nasal, furosemida parenteral e infusión endovenosa de nitroglicerina. Mejora en cuanto a las cifras tensionales, así como el cuadro disneico, evaluándose clínicamente como una descompensación de su enfermedad de base.

En los Rayos X de tórax evolutivo, mantiene lesiones paracardíacas que impresionan congestivas, y continuó apoyada con oxígeno por catéter nasal. Después comenzó nuevamente con polipnea marcada, con una saturación de 88 % con toma sensorial y una ligera respuesta ocular ante estímulos dolorosos. Se auscultan abundantes estertores crepitantes en ambos campos pulmonares.

A pesar de la oxigenoterapia, mantiene un descenso en la saturación de oxígeno a (58 %), con mala mecánica ventilatoria, cianosis distal y peribucal, por lo que se decide intubación endotraqueal. Durante el proceder cae en parada cardiorrespiratoria iniciándose maniobras de reanimación las cuales son efectivas transcurridos los 25 min, recuperándose de los pulsos centrales y sale de la parada taquicárdica e hipotensa (80/50 mmHg). Se acopló a la paciente en la ventilación mecánica artificial mediante el tubo endotraqueal.

En las próximas horas se mantuvo bajo sedación, hipotensa, necesitó apoyo de aminas vasoactivas, con ausencia de pulsos periféricos, se auscultan ruidos cardíacos arrítmicos con presencia de soplo diastólico aórtico y sistólico mitral de tono bajo, a pesar de la conducta clínica se mantiene inestable hemodinámicamente y evoluciona tórpidamente, con ausencia de latido cardíaco, pupilas midriáticas e hiporreflecticas. La declaran fallecida. Se solicita por el personal médico de asistencia el estudio necrópsico con autorización previa de sus familiares.

En la necropsia se constata pulmones pesados, congestivos, turgentes, con extravasación de líquido, principalmente a nivel de ambas bases pulmonares. La cardiomegalia dada por la dilatación de cavidades derechas y aurícula izquierda con hipertrofia ventricular izquierda, presencia de lesión unifocal a nivel de la aurícula izquierda con una afectación de la válvula mitral y la protrusión hacia el ventrículo, la calcificación valvular aórtica y mitral. Con una aterosclerosis severa y complicada de cayado aórtico y coronarias.

Macroscópicamente la lesión cardíaca era parcialmente encapsulada de 3x2,5 cm de aspecto gelatinoso translúcido, con área focal de hemorragia, consistencia fibroelástica, sésil (fig. 1).

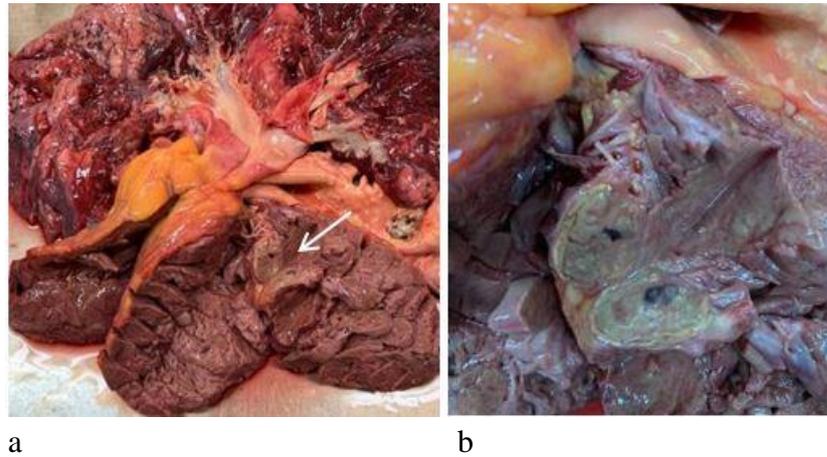


Fig. 1- Aspectos macroscópicos.

- a). Disección de bloque cardiopulmonar con lesión en atrio izquierdo con afectación valvular (flecha).
b). A mayor aumento detalles de la lesión.

Fuente: Tomadas por el autor.

Histológicamente estaba constituida por abundante estroma laxo mixoide, asociado a tejido fibroconectivo con células sueltas y agrupadas en pequeños nidos, sin pleomorfismo marcado, no mitosis. Macrófagos cargados de hemosiderina, células inflamatorias y calcificación distrófica asociada (fig. 2).

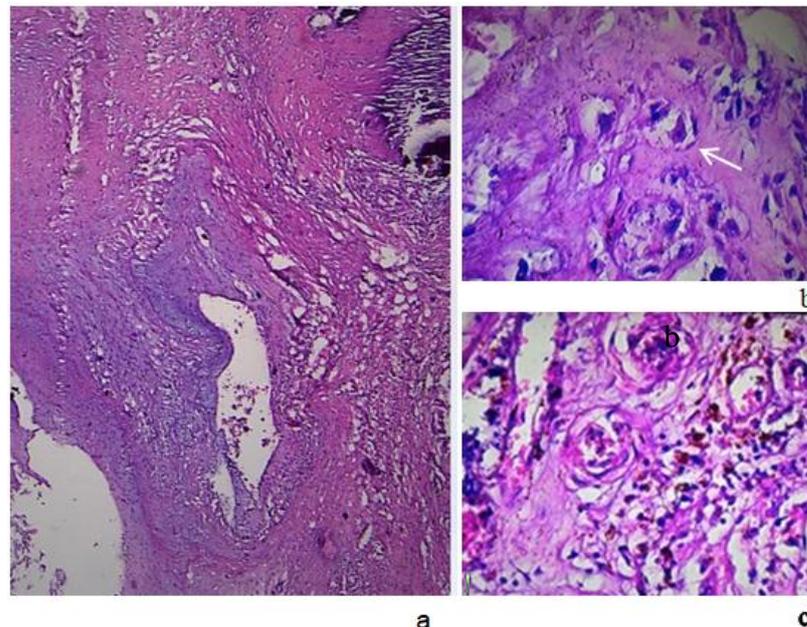


Fig. 2- Aspectos histológicos.

- a). Vista panorámica que muestra infiltrado histiocitario y áreas mixoides. En la esquina superior derecha áreas de la calcificación distrófica. (Coloración hematoxilina/eosina, aumento 10x).

- b). A mayor aumento se observa célula mixoma de apariencia estrellada con citoplasma eosinófilo y núcleo ovoide.
- c). Formaciones pseudovasculares característicos de estos tumores y macrófagos cargados de hemosiderina (b y c coloración hematoxilina/eosina, aumento 40x).

Fuente: Tomadas por el autor.

Otros hallazgos necróticos constituyeron la nefroangioesclerosis moderada bilateral, suprarrenales depletadas, hepatitis reactiva, esplenitis reactiva y gastritis eritematosa superficial sobre daño crónico atrófico.

Se concluye el caso como tumor mesenquimal benigno primario de tipo mixoma cardíaco con repercusión en el funcionamiento de la válvula mitral (incompetencia valvular por estenosis) y afectación pulmonar, lo que resultó una insuficiencia cardíaca congestiva.

Discusión

De los tumores cardíacos primarios, los mixomas tienen un amplio margen, es el subtipo histológico más frecuente en los adultos, lo que constituye entre el 50 y 75 %. Tienen predilección por las aurículas con el 90 %, aunque estas predominan en la izquierda con una relación 4:1 con respecto a la derecha.

Se describe una incidencia mayor en el sexo femenino con una relación mujer/hombre 2:1 y por lo general, entre la tercera y la séptima década de vida, estos resultados coinciden con el caso presentado. Se describen dos formas de presentación: esporádica y de tipo familiar. Los mixomas atriales familiares se presentan con una herencia que es autosómica dominante, estos son raros, aparecen en edades más tempranas, por lo general tienen afectación biatrial y pueden estar relacionados con el síndrome de Carney.^(1,2)

Clínicamente se pueden asociar los síntomas en tres grandes grupos: generales (presentándose como síndrome constitucional, dados por fiebre, artralgias, astenia y pérdida de peso), cardíacos (con síntomas y signos de insuficiencia cardíaca, alrededor del 60 a 95 % de los pacientes se manifiestan clínicamente con falla cardíaca, disnea de esfuerzo y ortopnea) y embólicos (manifestaciones de tromboembolismo pulmonar o sistémico).^(3,4)

Dentro de los complementarios que se realizan en estos pacientes se encuentran la radiografía de tórax que puede ser normal o mostrar un índice cardiorácico aumentado, así como signos de afectación pulmonar, como se presentó en este caso, pero por lo general resulta no concluyente. El electrocardiograma (ECG) puede ser normal, mostrar cambios eléctricos de patologías de base del paciente, o patrones inespecíficos (como arritmias, cambios de repolarización o alteraciones en el sistema de conducción). El ECG descrito al ingreso sobre el caso evidencia ondas T negativas en derivaciones laterales (D1, aVL, V5 y V6), lo cual se asocian con un mayor riesgo de mortalidad cardiovascular en mujeres. La utilidad de la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear gira entorno a la evaluación de la integridad de la lesión, así como grado de infiltración en los casos de sospecha de neoplasia.^(3,5)

En su morfología macroscópica por lo general los mixomas suelen ser de aspecto polipoide y con pedículo corto o largo, más raros resultan los sólidos y sésiles, que fue la morfología presente en el caso. Su superficie de corte puede ser heterogénea desde gris-blanquecina a amarillo-café,

frecuentemente, mezclada con áreas hemorrágicas, con una consistencia gelatinosa/mixoide, pueden presentar, además, microcalcificaciones. Su tamaño varía desde unos pocos milímetros hasta los 18 cm en su eje mayor.⁽⁶⁾

La asociación entre morfología, localización y movilidad es lo que determina el cortejo sintomático a presentar. La presencia de embolismo se relaciona y es más frecuente con los mixomas polipoides con pedículos largos, que tienden a prolapsarse dentro del ventrículo, o los de configuración papilar con proyecciones digitiformes que con frecuencia sufren fragmentación y generan émbolos. Los de consistencia sólida en cambio están más relacionados con la aparición de falla cardíaca congestiva, como es el caso presentado.

Los localizados en la aurícula derecha se asocian más con tromboembolismo pulmonar, mientras que en la aurícula izquierda predominan los síntomas de congestión cardíaca o incompetencias valvulares. A pesar de su benignidad, pueden tener una repercusión potencialmente grave en dependencia de su tamaño, localización anatómica y se relaciona con las estructuras vecinas.^(7,8)

Existen hipótesis de que se originan de células mesenquimatosas primitivas pluripotenciales, capaces de diferenciarse por diversas líneas celulares (endotelial, epitelial, fibroblástico, hematopoyética o muscular). Histológicamente son tumores que poseen gran variabilidad dentro de un mismo espécimen. Se caracterizan por células tumorales inmersas en abundante matriz mixoide amorfa rica en mucopolisacáridos con focos de hemorragia. Las células tumorales pueden ser estelares o poliédricas (también denominadas lipídicas o célula mixoma). Presentan muy escaso pleomorfismo, las mitosis y las necrosis son raras, al contrario, es constante la presencia de hemosiderina. Otros hallazgos histológicos son fibrosis variable, calcificaciones distróficas y una formación de estructuras pseudovasculares.⁽⁹⁾

Sin embargo, aunque la gran mayoría de los MC tienen un comportamiento benigno, algunos casos histológicamente pueden presentar datos de transformación maligna como pleomorfismo, mitosis y alteraciones cromosómicas.⁽⁹⁾

El diagnóstico de masas intracardíacas demanda un alto índice de sospecha clínica, por lo que no fue hasta el desarrollo del ecocardiograma que se abrió el compás para la detección de estas enfermedades, que rara vez se diagnosticaban *ante mortem*. Aun a nivel mundial el índice de necropsias ha ido disminuyendo con los años, es innegable el caudal de conocimientos que logra brindar la autopsia clínica como se ha evidenciado en este caso.^(2,4)

La autopsia es considerada como la última posibilidad de consulta médica, ya que los hallazgos *post mortem* permiten conocer las bases anatomopatológicas al correlacionar la clínica con sus sustratos patológicos, cuyos resultados se utilizan con fines científicos, asistenciales y docentes.⁽²⁾

El tratamiento definitivo en estos tumores es quirúrgico, en algunos casos de urgencia, con bajos índices de recurrencia y con buenos resultados en la sobrevida de los pacientes.⁽⁴⁾

El caso descrito presentó síntomas de obstrucción cardíaca que se manifestaron con signos de falla cardíaca congestiva, descritos como disnea de pequeños esfuerzos que luego se mantuvo en el reposo, con presencia de crepitantes pulmonares y ortopnea. Por los antecedentes patológicos de la paciente se estableció clínicamente un edema agudo del pulmón en el curso de una emergencia hipertensiva.

Cabe destacar que en el electrocardiograma se observaron ondas T negativas en derivaciones del grupo lateral (D1, aVL, V5 y V6), otros estudios realizados han asociado este hallazgo con la mortalidad cardiovascular en mujeres, debido al rápido empeoramiento clínico e inestabilidad

hemodinámica se imposibilitó realizar algunos estudios de imagen que determinaran la presencia de la lesión intracardiaca, por lo que la necropsia resultó ser la herramienta necesaria para correlacionar los eventos clínicos-patológicos, lo que demostraron su valía.

Se concluye que para lograr un diagnóstico precoz de los tumores cardíacos se requiere primeramente, tenerlo presente dentro de los diagnósticos diferenciales y apoyarse en el método clínico y en los estudios de imagen, principalmente la ecocardiografía que resulta ser de gran valor diagnóstico.

Los mixomas son los tumores cardíacos más frecuentes en el adulto, aunque su comportamiento es benigno, pueden provocar alta letalidad dependiendo de su localización, tamaño y morfología. Su diagnóstico post mortem ha disminuido significativamente con el advenimiento de los estudios de imagen; sin embargo, la necropsia siempre resulta ser la última oportunidad del médico de asistencia de poder establecer una correlación clínico-patológica.

Referencias bibliográficas

1. Demera A, Ramos Y, Arcia D, Mock A. Mixoma auricular izquierdo: reporte de un caso. Rev Méd Cient. 2017 [acceso 10/10/2022];30:36-42. Disponible en: www.revistamedicocientifica.org/index.php/rmc/article/view/481
2. Vega-Candelario R. Variabilidad de síntomas del mixoma cardíaco. Revista Cubana de Medicina Militar. 2019 [acceso 10/10/2022];48(4):7. Disponible en: <http://www.revmedmilitar.sld.cu/index.php/mil/article/view/254>
3. González Marín Y, Sánchez Espinosa F, García Gutiérrez AI, Redondo Enríquez JM. Edema agudo de pulmón en paciente con masa auricular izquierda ¿Qué podemos encontrar en la ecografía cardíaca transtorácica? Rev Anestesia R. 2020 [acceso 14/10/2022];12(10). Disponible en: <http://revistaanestesar.org/index.php/rear/article/view/839>
4. Griborio-Guzman AG, Aseyev OI, Shah H, Sadreddini M. Cardiac myxomas: clinical presentation, diagnosis and management. Heart. 2022;108(11):827-33. DOI: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2021-319479>. PMID: 34493547
5. Istolahti T, Lyytikäinen LP, Huhtala H, Nieminen T, Kahonen M, Lehtimäki T, *et al.* The prognosis significance of T-wave inversion according to ECG lead group during long-term follow-up in the general population. Ann Noninvasive Electrocardiol. 2020;25:e12799. DOI: <https://doi.org/10.1111/anec.12799>
6. Alan FJ, Andres PJ, Antonio CJ. Acute heart failure due to a giant left atrial myxoma: a case report. Eur Heart J Case Rep. 2022;6(8):ytac343. DOI: <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytac343>.
7. Domínguez-Massa C, Bel-Mínguez AM, Montero-Argudo JA. Presentación atípica de mixoma auricular gigante. Revista de Cirugía Cardiovascular. 2018;25(1):45-7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.circv.2017.07.003>
8. Espinosa-Queb NN, Luna-Sánchez JA, Revilla-Casaos H, Domínguez-Rodríguez JA, Lara-Valdés AJ, Tarelo-Saucedo JM. Mixoma cardíaco sobre válvula aórtica. Revisión sistemática y reporte de un nuevo caso. Cir Cardio. 2019;26(6):283-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.circv.2019.09.006>.
9. Hernández-Bringas O, Ortiz-Hidalgo C. Características histopatológicas e inmunohistoquímicas de los mixomas cardíacos. Arch Cardiol Méx. 2013 [acceso 14/10/2022];83(3):199-208.

Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402013000300012&lng=es.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.