Mixoma auricular derecho en paciente con anticuerpos antifosfolipídicos positivos

Esther Esteban, Antonio Blanes[a], María T. Moreno, Sergio J. Cánovas[b], José A. Montero[b] y José F. Sotillo

Servicios de Cardiología y [a]Medicina Interna. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.
[b]Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital General. Valencia. España.

Se presenta el caso de un paciente joven asintomático con anticuerpos antifosfolipídicos (AAF) positivos en el que se detectó la presencia de una masa auricular derecha tras la realización de una ecocardiografía transtorácica. Aunque las características morfológicas de la masa resultaron altamente sugestivas de mixoma, la presencia de AAF hizo plantear el diagnóstico diferencial con un trombo intraauricular. El paciente fue intervenido extirpándose una tumoración ligeramente lobulada de 3 4 cm ampliamente adherida al tabique intraauricular. El estudio histopatológico confirmó que se trataba de un mixoma. Durante el seguimiento el paciente no presentó síntomas y los AAF se negativizaron.

Palabras clave: *Mixoma auricular. Anticuerpos antifosfolipídicos. Ecocardiografía.*

Right Atrial Myxoma in a Patient with Antiphospholipid Antibodies

A 28 year-old asymptomatic male with previously detected elevation of antiphospholipid antibodies (aPL) had a right atrial mass diagnosed by transthoracic echocardiography. Although the morphological characteristics were highly suggestive of myxoma, due to the presence of aPL elevation it had to be differentiated from atrial thrombus. The patient underwent surgery and a 3 4 cm mass with its large base attached to the interatrial septum was removed. Histopathological examination confirmed that it was a myxoma. On follow-up, the patient was asymptomatic and antiphospholipid antibodies became undetectable.

Key words: *Atrial myxoma. Antiphospholipid antibodies. Echocardiography.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

El mixoma es el tumor cardíaco primario benigno más frecuente. En el 90% de los casos suele ser único y su localización más habitual es la aurícula izquierda (75% de los casos), seguido de la aurícula derecha (18%) y, con menos frecuencia, los ventrículos (8%)[1]. Los mixomas de aurícula derecha pueden permanecer sin diagnosticar durante mucho tiempo debido a la ausencia o a la inespecificidad de síntomas. En ocasiones estos tumores son diagnosticados tras un episodio de embolismo pulmonar sin origen evidente o cuando, debido a su gran tamaño, provocan la obstrucción de la válvula tricúspide o del retorno venoso, originando insuficiencia cardíaca derecha.

Se presenta el caso de un paciente joven asintomático con AAF positivos en el que se diagnosticó una masa auricular derecha sugestiva de mixoma y en el que se planteó el diagnóstico diferencial con un trombo auricular.

CASO CLÍNICO

Varón de 28 años de edad sin antecedentes personales de interés pero en cuyos antecedentes familiares aparece el fallecimiento de una hermana a los 34 años por un síndrome de solapamiento de polimiositis y esclerosis sistémica progresiva con afección miocárdica. El paciente es remitido para estudio tras la detección de un tiempo parcial de tromboplastina (TTPA) prolongado en un control analítico rutinario.

El paciente no presentaba síntomas y la exploración física fue normal. El hemograma, la bioquímica general, el electrocardiograma y la radiografía de tórax no mostraron alteraciones. Como único hallazgo, en el estudio de coagulación se podía observar un alargamien-

Correspondencia: Dra. E. Esteban Esteban.
Servicio de Cardiología. Hospital Arnau de Vilanova.
S. Clemente, 12. 46015 Valencia.
Correo electrónico: ma.estebane@comv.es

Recibido el 17 de agosto de 2001.
Aceptado para su publicación el 30 de abril de 2002.

ABREVIATURAS

AAF: anticuerpos antifosfolipídicos.
AL: anticoagulante lúpico.
AAC: anticuerpos anticardiolipina.
TTPA: tiempo parcial de tromboplastina.
SAF: síndrome antifosfolipídico.
ETT: ecocardiografía transtorácica.

to del TTPA hasta 42 segundos (referencia 26,5), con una *ratio* de 1,3. El estudio inmunológico detectó la presencia de anticoagulante lúpico (AL) débilmente positivo y anticuerpos anticardiolipina (AAC) elevados: AAC IgG, 41 GPL (0-23) y AAC IgM, 15 MPL (0-11). El resto del estudio inmunológico y de trombofilia fue normal.

Se solicitó una ecocardiografía transtorácica (ETT) que mostró la presencia de una masa homogénea ligeramente lobulada de 4 3 cm en el interior de la aurícula derecha, adherida al tabique interauricular que protruía ligeramente, durante la diástole, hacia la válvula tricúspide, con la vena cava inferior libre (fig. 1). El resto de la exploración fue normal. El estudio se completó con la realización de una ecocardiografía transesofágica y una resonancia magnética (fig. 2) que confirmaron los hallazgos de la ETT y descartaron la presencia de otras masas intracavitarias. Aunque la primera posibilidad diagnóstica considerada fue la de mixoma auricular, se planteó el diagnóstico diferencial con un trombo, por lo cual se decidió iniciar la anticoagulación oral con acenocumarol. La ETT de control realizada tras un mes de tratamiento no mostró cambios en el tamaño ni en la morfología de la masa auricular.

Se intervino al paciente, con circulación extracorpórea y canulación de ambas cavas, y se accedió a la masa tumoral a través de una atriotomía derecha. El tumor se hallaba ampliamente insertado en el tabique intraauricular y tras su resección se procedió a la reparación del tabique mediante un parche de pericardio. El estudio histopatológico de la masa tumoral confirmó el diagnóstico de mixoma (fig. 3). Tras 4 meses de seguimiento el paciente no presentó síntomas, el TTPA se normalizó y los AAF se negativizaron.

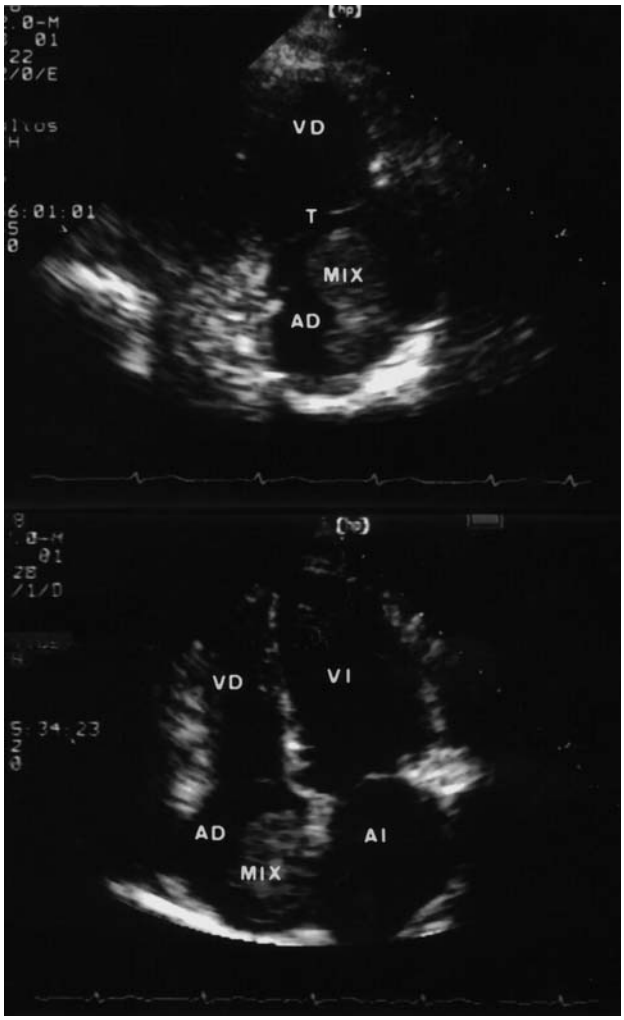

Fig. 1. Ecocardiografía transtorácica. Imagen superior: plano paraesternal longitudinal de cavidades derechas que muestra el tumor en el interior de la aurícula derecha y su relación con la válvula tricúspide. Imagen inferior: plano apical de cuatro cámaras en el que se aprecia el tumor adherido al tabique intraauricular. MIX: mixoma; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; T: válvula tricúspide.

DISCUSIÓN

El mixoma auricular derecho es un tumor poco frecuente cuyo diagnóstico precoz resulta difícil debido a la ausencia de síntomas o a la inespecificidad de las manifestaciones cardiológicas y sistémicas que origina. Los síntomas constitucionales y las alteraciones hematológicas están presentes hasta en un 90% de los pacientes con mixoma e incluyen, entre otros, pérdida de peso, fiebre, anemia, aumento de la velocidad de sedimentación globular e hipergammaglobulinemia, que puede simular una conectivopatía[1,2].

En este caso el tumor se descubrió tras una ETT realizada en el estudio sistemático de un paciente con AAF positivos. Los AAF son un grupo heterogéneo de inmunoglobulinas dirigidas contra los fosfolípidos de carga negativa de las membranas celulares. Los AAF incluyen el AL y los AAC. Estos anticuerpos han sido descritos en diversas situaciones, como en enfermedades autoinmunes sistémicas, fundamentalmente en el lupus eritematoso sistémico, tras procesos infecciosos, tras exposición a fármacos, asociados a neoplasias, así como en pacientes sanos[3]. Algunos tumores cardíacos,

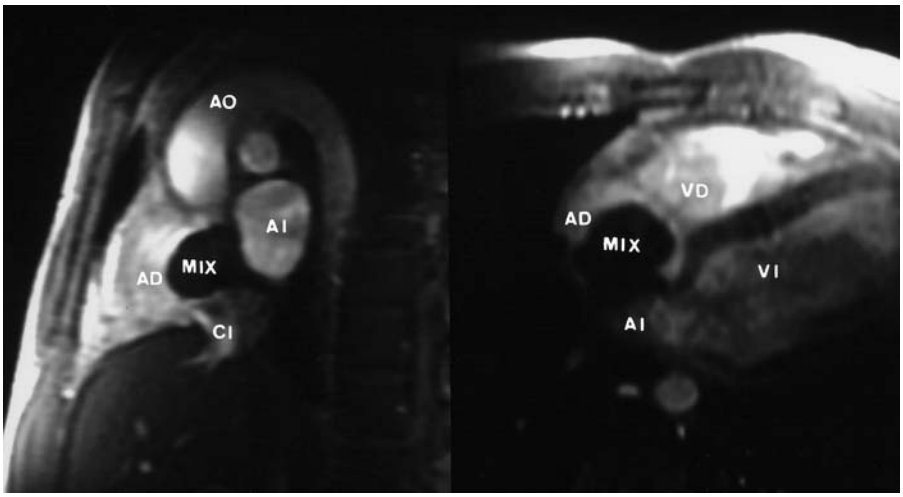

Fig. 2. Resonancia magnética. Izquierda: plano sagital oblicuo en el que se observa el tumor adherido al tabique interauricular. Derecha: plano transversal de cuatro cavidades que muestra el tumor en el interior de la aurícula derecha. MIX: mixoma; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; Ao: aorta; CI: vena cava inferior.

como el fibroelastoma papilar y el mixoma, también se han asociado a la presencia de AAF en suero[4-6].

Los pacientes con mixomas cardíacos presentan concentraciones séricas elevadas de IL-6, que se normalizan tras la exéresis del tumor[7,8]. La IL-6 es una citocina que estimula la síntesis de reactantes de fase aguda y promueve la diferenciación de los linfocitos B, que son inductores de la síntesis de inmunoglobulinas y autoanticuerpos, entre los que se incluirían los AAF. En el caso que se presenta la normalización del trastorno de coagulación y la negativización de los anticuerpos tras la extirpación del tumor parecen indicar que el mixoma, mediante la producción de IL-6, sería la causa de la reacción inmunológica que presentó el paciente.

La presencia de estos autoanticuerpos se han relacionado con la aparición de trombosis venosas o arteriales recurrentes, abortos de repetición y/o trombocitopenia, y constituye el llamado síndrome antifosfolipídico (SAF). Este síndrome puede presentarse de forma primaria en pacientes sin evidencia clínica ni serológica de otra enfermedad o bien de forma secundaria a alguna de las enfermedades mencionadas anteriormente. Las manifestaciones cardiológicas más frecuentes del SAF incluyen el infarto de miocardio por trombosis arterial coronaria y lesiones valvulares[9-10]. La trombosis intracavitaria, aunque mucho más rara, es otra manifestación cardíaca asociada al SAF. En la bibliografía revisada hemos encontrado un total de 9 pacientes diagnosticados de SAF con trombos intracardíacos, la mayoría de las veces simulando un mixoma, en los que sólo tras el examen histopatológico se pudo establecer un diagnóstico definitivo[11-17]. En todos los casos revisados, los trombos descritos se encontraban en cavidades derechas (8 en aurícula derecha y uno en ventrículo derecho) y la mayoría (7) era de trombos únicos.

Aunque la presencia de AAF no implica necesariamente la aparición de las manifestaciones clínicas del

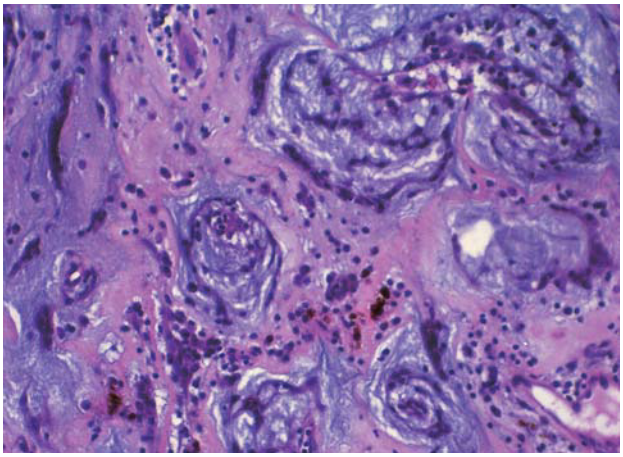

Fig. 3. Imagen histopatológica en la que se aprecia el agrupamiento típico de las células mixomatosas de aspecto fusiforme alrededor de los canales vasculares con abundante matriz extracelular mixoide entre ellos.

SAF, parece ser que el riesgo de sufrir una trombosis es mayor en aquellos casos en los que se detectan valores elevados de AAC, con valores de IgG > 40 GPL y en aquellos pacientes con trombosis previa, según muestran los resultados de dos estudios prospectivos realizados en los últimos años[18,19]. En nuestro paciente las características morfológicas de la masa auricular sugerían un mixoma; sin embargo, la presencia de valores elevados de AAC IgG hacía pensar en la posibilidad de un SAF primario cuya única manifestación fuera un trombo intracardíaco.

El interés del presente caso se debe al hecho de que el mixoma se diagnosticó tras la realización de una ETT solicitada de forma rutinaria, como parte del estudio sistemático de un paciente aparentemente sano con determinaciones de AAF persistentemente positivas. La normalización de las alteraciones inmunológicas

tras la extirpación del tumor parece indicar el hecho de que el mixoma sería su causa, aunque es posible que esta asociación sea meramente casual. Por otra parte, la presencia de una masa intracardíaca en un paciente con AAF plantea un difícil diagnóstico diferencial entre trombosis intracavitaria y mixoma. En estos casos parece razonable el tratamiento con anticoagulantes orales hasta la obtención de un diagnóstico definitivo, que sólo se puede establecer tras la exéresis quirúrgica y el examen anatomopatológico de la masa tumoral.

AGRADECIMIENTO

A Sonia Alonso, médico residente del Servicio de Patología del Hospital General Universitario, por su ayuda en la realización de esta comunicación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA, Fraizer OH. Neoplastic heart diseases. En: Alexander RW, Schalnt RC, Fuster V, editores. Hurst's the heart. McGraw-Hill Inc., 1998; p. 2295-318.
2. Fitzpatrick A, Lanham J, Doyle D. Cardiac tumors simulating collagen vascular diseases. Br Heart J 1986;55:592-5.
3. Love PE, Santoro SA. Antiphospholipid antibodies: anticardiolipin and the lupus anticoagulant in systemic lupus erythematous (SLE) and in non-SLE disorders. Ann Intern Med 1990;112:682-98.
4. Roldán I, Salvador A, Mora V, Martí S, Chirivella A, Vera F, et al. Fibroelastoma papilar embolígeno y anticuerpos antifosfolípidos positivos. Rev Esp Cardiol 1994;47:255-7.
5. Quintanilla S, Ferrer S, Bravo M. Myxoma and antiphospholipid antibody syndrome. Rev Med Chil 1998;126:670-6.
6. Bodokh I, Lacour JP, Perrin C, Ferrari E, Jourdan J, Ortone JP. Anticorps antiphospholipide associé à un myxome cardiaque simulant une connectivite. Presse Med 1993;22:1059.
7. Jourdan M, Bataille R, Seguin J, Zhang XG, Chaptal PA, Klein B. Constitutive production of interleukin-6 and inmunologic features in cardiac myxomas. Arthritis Rheum 1990;33:398-402.
8. Seino Y, Ikeda U, Shimada K. Increased expresion of interleukin 6 mRNA in cardiac myxomas. Br Heart J 1993;69:565-7.
9. Hughes GRV. The antiphospholipid syndrome: ten years on. The Lancet 1993;342:341-4.
10. Sevilla B, Roldán I, Baello P, Mora V, Salim M, Salvador A. Síndrome antifosfolípido con infarto de miocardio y afectación válvula aórtica. Rev Esp Cardiol 2000;53:1534-6.
11. Leventhal L, Borofsky M, Bergey P, Schumacher H. Antiphospholipid antibody syndrome with right atrial thrombosis mimicking an atrial myxoma. Am J Med 1989;87:111-3.
12. Gertner E, Leatherman JW. Intracardiac mural thrombus mimicking atrial myxoma in the antiphospholipid syndrome. J Rheumatol 1992;19:1293-8.
13. Denie C, Lefebvre C, Dion R, Coche E. Thrombus de l'oreillette droite simulant un myxome an cours d'un syndrome primaire des antiphospholipides. Rev Med Interne 1994;15:409-11.
14. Matos V, Pinheiro B, Maia P, Leite H, Coelho A, Fernandes A. Recurrent intracardiac mass in a pregnant woman with antiphospholipid syndrome. Acta Med Port 1993;6:539-42.
15. Brauninger S, Winckelmann G, Bohle RM, Bauer E, Stellwaag M, Lambertz H. Right ventricular thrombi in primary antiphospholipid syndrome. Dtsch Med Wochenschr 1995;120:676-80.
16. Granel B, García E, Serratrice J, Christides C, Swiader L, Pache X, et al. Asymptomatic intracardiac thrombi and primary antiphospholipid syndrome. Cardiology 1999;92:65-7.
17. Casanovas N, Paré C, Azqueta M, Josa M, Font J, Sanz G. Trombosis intracardíaca y síndrome antifosfolípido primario. Un caso familiar. Rev Esp Cardiol 2001;54:1005-9.
18. Finazzi G, Brancaccio V, Moia M, Ciavarella N, Mazzucconi MG, Schinco PC, et al. Natural history and risk factor for thrombosis in 360 patients with antiphospholipid antibodies: A four-year prospective study from the italian registry. Am J Med 1996;100:530-6.
19. Levine SR, Salowich-Palm L, Sawaya KL, Perry M, Spencer HJ, Winkler HJ, et al. IgG anticardiolipin antibody titer > 40 GPL and the risk of subsequent thrombo oclusive events and death. A prospective cohort study. Stroke 1997;28:1660-5.