

Mixoma que abarca desde la vena cava superior hasta la arteria pulmonar derecha

Sr. Editor:

Los tumores cardíacos primarios¹ son muy poco frecuentes. Entre ellos destaca el mixoma, que constituye entre un 42 y un 77%. Por contra, los tumores cardíacos metastásicos son más frecuentes y su incidencia en autopsias de pacientes con neoplasia generalizada oscila entre el 10 y el 20%². El melanoma es el tumor que más frecuentemente produce metástasis cardíacas, seguido del tumor maligno de células germinales (en una serie de 100 necropsias de pacientes con dicho tumor, un 38% presentaba metástasis cardíacas³).

Describimos el caso de un varón de 38 años que en 2003 fue diagnosticado de tumor germinal mixto de origen testicular, con diseminación mediastínica, pulmonar y retroperitoneal. Fue tratado con orquiectomía derecha, quimioterapia y posteriormente resección secuencial de las lesiones retroperitoneales, mediastínicas y pulmonares. En los controles posteriores fue considerado libre de enfermedad, no obstante, se mantuvo la vía central (Port-A-Cath®). En agosto de 2004, un ecocardiograma realizado tras auscultar un soplo mostró una masa que se originaba en la vena cava superior con morfología inicialmente tubular, que con posterioridad adquiría una forma arracimada con múltiples mamezones, móvil, y que se extendía a través de la aurícula y el ventrículo derechos, la arteria pulmonar y la rama derecha de ésta, donde acababa. La tomografía computarizada torácica mostró importantes defectos de repleción en las cavida-

des cardíacas derechas. Ante la sospecha de que se tratase de trombos se inició tratamiento con heparina sódica. La gammagrafía pulmonar fue compatible con embolismos en los lóbulos medio e inferior del pulmón derecho. A pesar del tratamiento anticoagulante, la imagen persistió invariable en un nuevo ecocardiograma, por lo que se decidió realizar una intervención quirúrgica. Se comprobó una gran masa tumoral multipedunculada con origen en la vena cava superior, sin adherencias endocárdicas en la aurícula y el ventrículo, presentando zonas necróticas en toda su longitud. Por palpación parecía provenir de una zona no accesible por encima de la vena álgigos. Se resecó toda la tumoración excepto restos de pedículo en su base (fig. 1). Asimismo, se observó una zona de implante en la cara anterior del ventrículo derecho de 3 x 3 cm que se biopsió. El diagnóstico anatomopatológico fue de mixoma. Tras 17 meses, los ecocardiogramas mostraron nuevamente crecimiento progresivo de la tumoración con una gran masa vegetante procedente de la vena cava superior que se extendía a través de la aurícula y el ventrículo derechos hasta atravesar la válvula pulmonar y alcanzar la arteria pulmonar principal. Se decidió reintervenir al paciente, constatándose una tumoración multinodular amarillenta arracimada, no adherida al endocardio, procedente del tronco innominado, que se resecó completamente. En el estudio anatomopatológico se realizó un inmunomarcaje para calretinina^{4,5} que resultó positivo, por lo que el diagnóstico fue de mixoma veloso (fig. 2).

El interés del caso se centra en la rareza de la tumoración en sí, que adopta una forma vermiforme desde su inicio en la vena cava superior, alcanza las cavidades derechas, sigue a través de ellas sin solución de continuidad, se ensancha en la aurícula derecha y el ventrículo derecho, para estrecharse

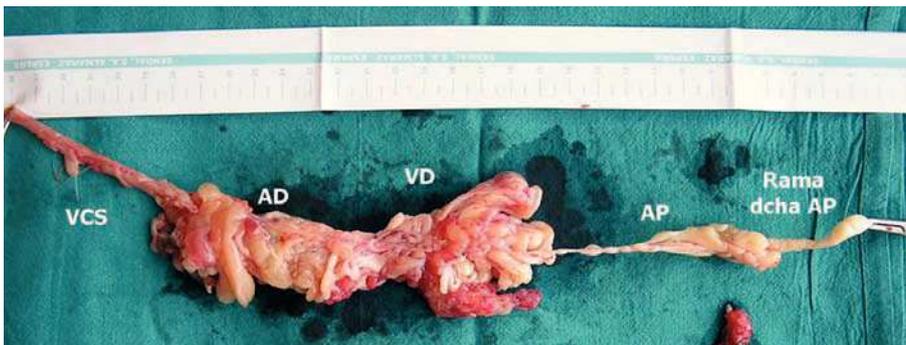


Fig. 1. Imagen macroscópica de la pieza quirúrgica. El mixoma adopta el molde de las cavidades, por lo que su diámetro es muy superior en la aurícula y el ventrículo derechos que en la vena cava o la arteria pulmonar, y asimismo el diámetro es mayor en el tronco de la arteria pulmonar que en la rama. Se han señalado las distintas porciones del mixoma en sus localizaciones respectivas. AD: aurícula derecha; AP: arterial pulmonar (tronco); rama dcha AP: rama derecha de la arteria pulmonar; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho.

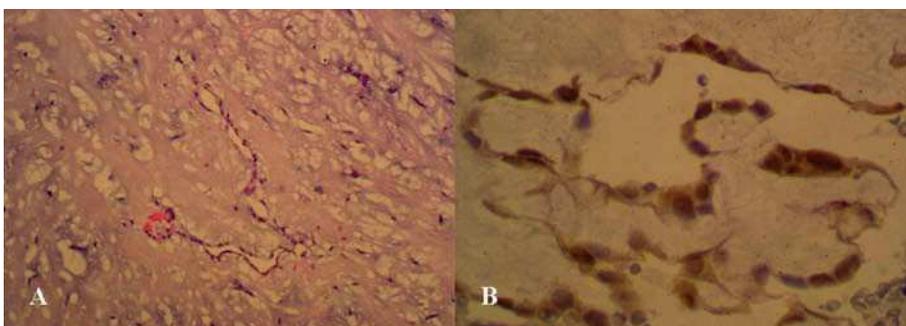


Fig. 2. Imagen microscópica de la pieza quirúrgica. A: hematoxilina-eosina. B: inmunomarcaje para calretinina. Se observa la expresión de la calretinina a lo largo del revestimiento del mixoma.

a la hora de atravesar las respectivas válvulas tricúspide y pulmonar, y acabar en la arteria pulmonar, adoptando en suma un auténtico molde intracavitario de las zonas que atraviesa (fig. 1). Esta descripción macroscópica correspondería a un mixoma vellosa, un subtipo menos frecuente de mixoma⁶.

El caso clínico es todo él excepcional debido a la naturaleza del tumor intracardiaco, un mixoma, sin conexión aparente con la neoformación inicial, pese a que los tumores germinales de testículo han sido descritos como neoplasias que pueden dar lugar a metástasis cardiacas³; por la localización del mixoma, que nace en la vena cava superior-tronco innominado y al ser la localización venosa muy excepcional, pero descrita al menos en la cava inferior y la vena femoral^{7,8}; y por último, por su capacidad de crecimiento y recidiva tras la primera operación.

Lo más difícil es explicar la asociación del mixoma con la neoplasia inicial, si existe. La forma y la ubicación de este mixoma irían a favor de los que en su momento defendieron un origen trombótico. Teniendo en cuenta su disposición intracavitaria y que el paciente llevaba un Port-A-Cath[®], y aceptando la tendencia protrombótica de los pacientes oncológicos, se podría señalar ese origen. Podría argumentarse en contra la presencia de un implante sincrónico con la misma histología en la cara anterior del ventrículo derecho. En este caso, además, pudo confirmarse la naturaleza del mixoma por la técnica inmunohistoquímica de la calretinina, totalmente específica para diferenciar mixoma de trombo⁵.

La enseñanza final de este caso es que cualquier neoformación debe ser analizada anatomopatológicamente, con independencia de los antecedentes. En este paciente, con su compleja y dilatada historia neoplásica previa, se podría haber asumido que la masa intracardiaca actual era metastásica y no merecía actuación, cuando la realidad es que el tumor actual era benigno y en gran medida resecable.

Gisela Teixidó^a, Enrique Galve^a,
Gustavo Avegliano^a y Joaquim Majó^b

^aServicio de Cardiología. Hospital General Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

^bAnatomía Patológica. Hospital General Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reyen K. Frequency of primary tumors of the Heart. *Am J Cardiol.* 1996;77:107.
2. Abad C. Tumores cardiacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol.* 1998;51:103-14.
3. Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol.* 1997;80:671-82.
4. Acebo E, Val-Bernal JF, Gómez Román JJ. Thrombomodulin, calretinin and c-kit (CD117) expression in cardiac myxoma. *Histol Histopathol.* 2001;16:1031-6.
5. Terracciano LM, Mhawech P, Suess K, D'Armiento M, Lehmann FS, Jundt G, et al. Calretinin as a marker for cardiac myxoma. Diagnostic and histogenetic considerations. *Am J Clin Pathol.* 2000;114:754-9.
6. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med.* 1995;333:1610-7.
7. Prichard RW. Tumors of the heart: review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch Patol.* 1951;51:98-128.

8. Ramphal PS, Spencer HW, Mitchell DI. Myxoma of right femoral vein origin presenting as right atrial mass with syncope. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;116:655-6.