

CONCURSO DE CASOS CLÍNICOS PARA RESIDENTES

CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA: OCT 2017

Introducción

El diagnóstico diferencial de una masa cardiaca puede suponer un reto importante para el cardiólogo ecocardiografista. Entre las principales causas destacan tumor, trombo o vegetación, pudiendo alcanzar una seguridad diagnóstica razonable con la integración de la información clínica y ecocardiográfica. Sin embargo, en ocasiones el diagnóstico definitivo no es posible hasta conocer el resultado anatomopatológico de la pieza quirúrgica. Presentamos el caso de una paciente con una masa auricular izquierda con una evolución inesperada.

Descripción del caso clínico

Se trata de una paciente de 51 años, sin antecedentes personales de interés excepto sordera congénita, que afecta a tres de los cinco hermanos de la familia. Además, cuenta con una hermana diagnosticada de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva, sin que ninguno de los demás familiares se hubiera realizado estudio.

La paciente acude al servicio de urgencias por dolor e impotencia funcional en miembro inferior izquierdo, diagnosticándose isquemia aguda en relación a obstrucción femoropoplitea izquierda. Se inicia tratamiento con heparina no fraccionada por parte de cirugía vascular, con evolución sintomática favorable desde el punto de vista del miembro inferior. El electrocardiograma presenta

ritmo sinusal, a pesar de lo cual ante la sospecha de embolismo se realiza un ecocardiograma en el que se objetiva una imagen móvil en aurícula izquierda (Imagen 1). Asimismo, presenta un ventrículo izquierdo no dilatado, con aumento de la trabeculación en ápex y cara lateral, así como disfunción ventricular moderada (FEVI estimada por Simpson biplano de 37%) por hipoquinesia global más marcada en septo y cara inferior. Además, disfunción ventricular derecha ligera con TAPSE 13 mm.

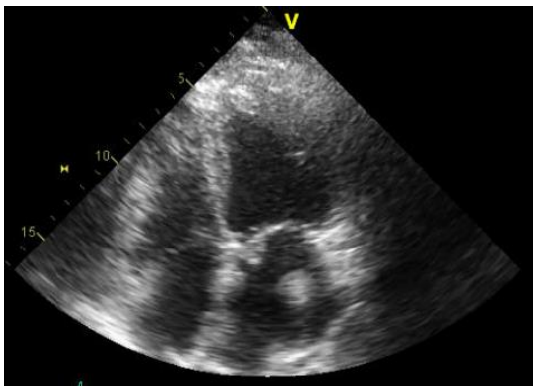


Imagen 1: *Estudio transtorácico.*

Imagen móvil, no obstructiva, redondeada y ecodensa, de 16 x 16 mm en aurícula izquierda anclada a cara lateral sin visualizarse claramente base de implantación.

Se amplía el estudio mediante ecocardiograma transesofágico en el que se confirma la presencia de una masa quística (imagen 2). En el interior de la orejuela izquierda no se encuentran trombos ni ecocontraste espontáneo.

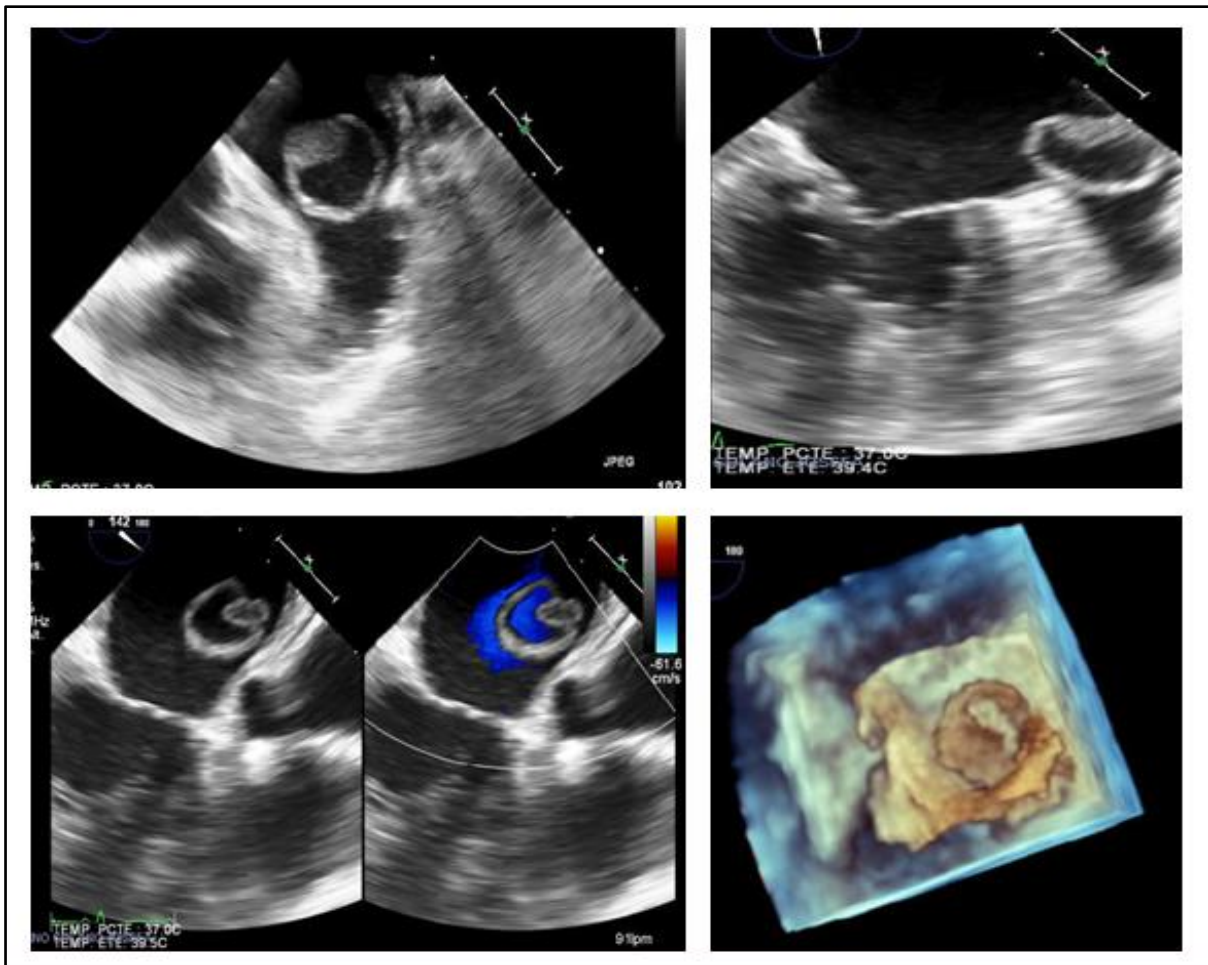


Imagen 2: Estudio transesofágico (2D y 3D). Masa auricular móvil de 22 x 20 mm de tamaño implantada en el segmento lateral de la base de la orejuela izquierda, con un pedículo de 4 mm de grosor. Contenido ecolucente de aspecto quístico, con una zona ecodensa en su interior de unos 7 mm.

Para la caracterización tisular, no es posible realizar resonancia magnética (RM) cardiaca dada la mala tolerancia por claustrofobia, por lo que se estudia mediante tomografía computerizada (TC) (imagen 3). Puesto que presenta disfunción ventricular se estudia también el árbol coronario, sin evidencia de calcio (Agatston score de 0) y sin lesiones coronarias.

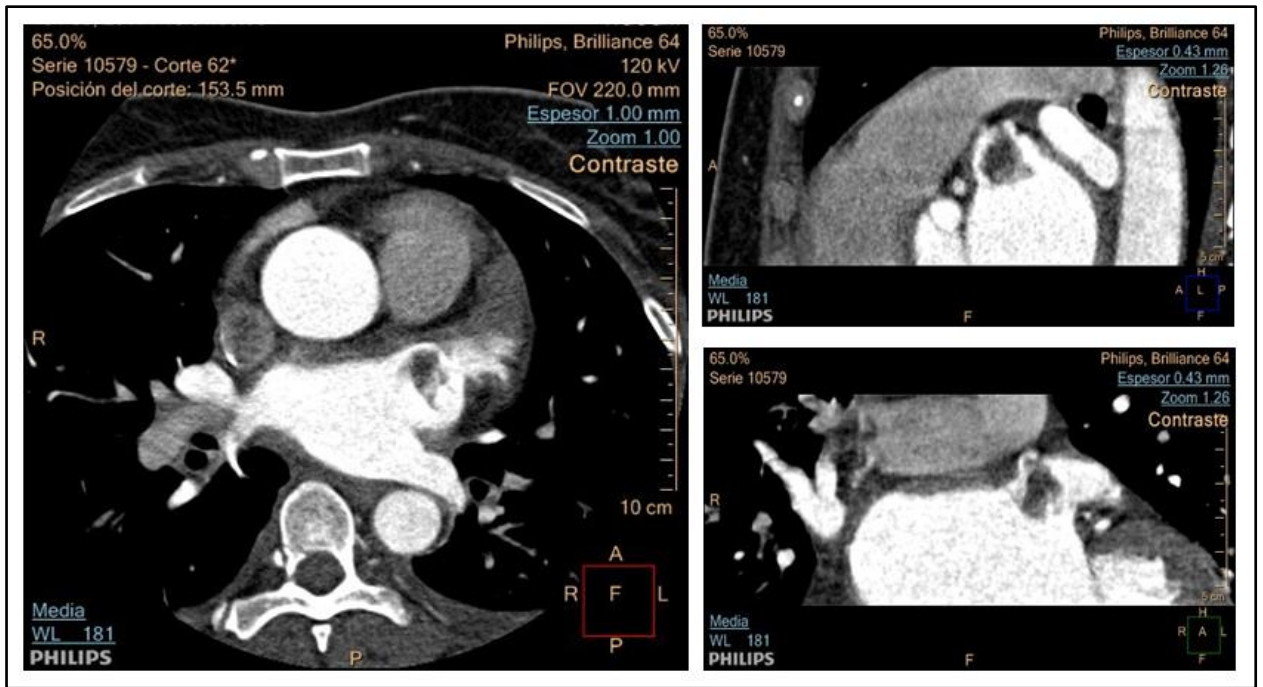


Imagen 3: TAC. Masa muy móvil, anclada en la zona del ligamento de Marshall, de bordes irregulares, no infiltrante, con baja atenuación (40-50 UH) y sin captación significativa tras inyección de contraste intravenoso

Ante la presencia de una masa auricular embolígena, con alta sospecha diagnóstica de mixoma (sin poderse descartar otros diagnósticos, principalmente trombo), se presenta el caso en sesión medico quirúrgica, indicándose exéresis quirúrgica. Entre tanto, se mantiene anticoagulación y se inicia medicación para disfunción ventricular y signos y síntomas de insuficiencia cardiaca (ortopnea, crisis esporádicas de disnea paroxística nocturna, nicturia y NtproBNP elevado).

El día programado para la cirugía, tras la inducción anestésica se realiza estudio transesofágico intraoperatorio en el que no se observa la masa auricular izquierda, quedando un mínimo resto pediculado en el área previa de implantación, por lo que se suspende el procedimiento.

Ante esta evolución, la principal sospecha diagnóstica es que se trate de un trombo resuelto con apropiada anticoagulación los días previos.

Posteriormente, se optimiza medicación de disfunción ventricular y anticoagulación oral; y recibe el alta de la hospitalización, pendiente de completar el estudio de forma ambulatoria en consulta de miocardiopatías familiares. En él, se deberá considerar tanto la posibilidad de miocardiopatía hipertrófica (sarcomérica o no), como otras menos habituales entre las que cabe destacar, dada la afectación auditiva familiar, las miocardiopatía asociada a enfermedad mitocondrial.

Tras dos meses bajo tratamiento anticoagulante, se repite ecocardiograma en el que continúa sin evidenciarse ninguna masa auricular y tras cinco meses de seguimiento la paciente no ha tenido nuevos eventos clínicos.

Discusión

Nuestro caso pone de manifiesto las dificultades del diagnóstico diferencial por imagen de las masas intracardiacas, que resulta crucial de cara a una estrategia de tratamiento correcta. En la mayoría de los casos es preciso un abordaje multimodal con técnicas de imagen avanzada (ecocardiografía 3D, TC y RM) para una mejor caracterización de las mismas^{2,4}. Algunos datos como el tamaño, forma, movilidad y punto de anclaje, así como la presentación clínica, suelen orientar hacia un determinado diagnóstico⁵; si bien algunas masas complejas como la presentada pueden desafiar estos criterios. La localización en una u otra cavidad es trascendental y en el caso de masas auriculares izquierdas como ésta, los mixomas (tumor cardiaco primario más prevalente¹) y

los trombos son los diagnósticos más frecuentes. De forma mucho menos frecuente los sarcomas, como los fibrosarcomas, osteosarcomas y leiomiosarcomas, completan prácticamente el diagnóstico diferencial¹.

Hasta un 75% de los mixomas aparecen en aurícula izquierda¹ y, como dato diferencial respecto a los trombos, generalmente están anclados al septo auricular, cerca de la fosa oval^{1,2}. Suelen ser esféricos u ovoides, no infiltrativos, y de composición bastante heterogénea, pudiendo contener áreas de necrosis, calcificaciones y formaciones quísticas o fibrosis. Por otra parte los trombos¹ suelen aparecer como masas polipoides móviles, adheridas o no, en ocasiones también con zonas de calcificación y en caso de trombos crónicos incluso con vascularización, pudiendo presentar captación de contraste⁴. Se forman en las áreas de flujo lento y con frecuencia se asocian a factores predisponentes. Así, es bien conocido que la presencia de fibrilación auricular o valvulopatía mitral predispone a la trombosis auricular izquierda, principalmente en la pared posterolateral y en el interior de la orejuela. Sin embargo, la presencia de trombos en aurícula izquierda en pacientes en ritmo sinusal es rara y en las series publicadas el grueso de estos casos presentaban patología valvular de base, disfunción de la propia cavidad auricular o la orejuela, o algún tipo de miocardiopatía de base³.

Respecto al diagnóstico por imagen, el ecocardiograma representa la técnica de elección inicial para la visualización dinámica de estas masas, su asentamiento y sus relaciones. Además, la vascularización del tumor puede valorarse mediante

el uso de contraste ecocardiográfico, con el que habitualmente los mixomas presentan captación a diferencia de la mayoría de los trombos. Sin embargo el desarrollo de la RM y TC han supuesto un paso adelante en la caracterización de masas intracardiacas. En RM los mixomas aparecen típicamente iso o hipointensos respecto al resto del miocardio en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensos en T2 dado el alto contenido de agua extracelular, pudiendo apreciarse con frecuencia áreas de heterogenicidad y otras de menor señal atribuibles a calcificación o hemorragia. La perfusión de la masa puede además estudiarse mediante la administración de gadolinio, que en muchos casos presenta la distinción definitiva entre mixoma y trombo. Así, estudios previos refieren un diagnóstico diferencial adecuado entre estos de un 75% con RM frente al 29%² logrado por estudio ecocardiográfico. Además de la mejor caracterización tisular, presenta mayor precisión a la hora de demostrar el anclaje y localización exacta de la masa. Entre sus limitaciones destacan, entre otras, la menor disponibilidad así como la imposibilidad de llevar a cabo la técnica en pacientes con insuficiencia renal avanzada, portadores de dispositivos o claustrofóbicos. En estos grupos el TAC puede resultar una alternativa factible. Así, estudios previos han demostrado su utilidad en el diagnóstico diferencial entre mixoma y trombo frente a los hallazgos quirúrgicos⁴; considerándose el tamaño (mayor en los mixomas), el anclaje dentro de la propia aurícula, la movilidad y la presencia de prolapso (ambas más frecuentes en los mixomas), como variables principales en la diferenciación. Por el contrario aunque la atenuación en TAC tiende a ser menor en los mixomas que en los trombos, este parámetro, así como la presencia de

calcificaciones, no son específicos del mixoma y deben emplearse con cautela en su distinción⁴. Por otra parte, dada su elevada precisión el TAC se emplea con relativa frecuencia en estos pacientes de cara a la planificación quirúrgica así como al despistaje prequirúrgico de enfermedad coronaria⁵.

En definitiva, la combinación de estas técnicas tiene elevada rentabilidad, a pesar de lo cual, masas complejas como la presente pueden presentar sorpresas en el diagnóstico por biopsia o en la evolución clínica. Respecto a esto último, señalar la importancia de la ecocardiografía intraoperatoria que en nuestra paciente permitió evitar a cirugía la cirugía de una paciente con riesgo perioperatorio incrementado debido a la disfunción ventricular.

Bibliografía

1. *Abad C. Tumores cardiacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. Rev Esp Cardiol. 1998; 51:10---20.*
2. *Auger D, Pressacco J, Marcotte F, Tremblay A, Dore A, Ducharme A. Cardiac masses: an integrative approach using echocardiography and other imaging modalities. Heart. 2011 Jul;97(13):1101-9.*
3. *Omran H, Rang B, Schmidt H, Illien S, Schimpf R, Maccarter D, et al. Incidence of left atrial thrombi in patients in sinus rhythm and with a recent neurologic deficit. Am Heart J. 2000 Oct;140(4):658-62.*
4. *Scheffel H¹, Baumueller S, Stolzmann P, Leschka S, Plass A, Alkadhi H et al. Atrial myxomas and thrombi: comparison of imaging features on CT. AJR Am J Roentgenol. 2009 Mar;192(3):639-45.*
5. *Mercado-Guzman MP, Meléndez-Ramírez G, Castillo-Castellon F, Kimura-Hayama E. Evaluación de tumores cardiacos por tomografía computada multidetector y resonancia magnética cardiaca. Arch Cardiol Mex. 2016;86(4):335---349*