

UNIVERSIDADE DE SANTIAGO DE COMPOSTELA

FACULTADE DE MEDICINA E ODONTOLOXÍA

TRABALLO FIN DE GRAO DE MEDICINA



Título do TFG: **Síndrome coronario agudo como primeira manifestación clínica del mixoma auricular izquierdo.**

AUTOR: Ramírez Toro, Camila Ginnete

TITOR/A: Fernández González, Ángel Luis

COTITOR/A 1: Estévez Cid, Francisco

Departamento: Cirugía Cardíaca

Curso académico: 2019 - 2020

Convocatoria: 14 de julio

ÍNDICE

1. RESUMEN.....	5
2. PALABRAS CLAVE / KEY WORDS	8
3. ABREVIATURAS	8
4. INTRODUCCIÓN.....	9
4.1 MIXOMA CARDIACO	9
4.1.1 Complejo de Carney.....	10
4.2 SINTOMATOLOGÍA Y COMPLICACIONES.....	11
4.3 EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA	12
4.4 TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO	13
4.5 DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.....	14
5. FORMULACIÓN DE PREGUNTAS.....	17
5.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	17
5.2. FORMULACIÓN DE LAS PREGUNTAS A ESTUDIO	17
5.3. OBJETIVOS	17
6. MATERIAL Y MÉTODOS.....	18
6.1. DISEÑO METODOLÓGICO	18
6.2. ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA	18
6.3. MÉTODO DE REVISIÓN	19
6.4. DEFINICIÓN DE VARIABLES DEL REGISTRO	19
6.5. CONFLICTO DE INTERÉS.....	19
7. RESULTADOS.....	20
8. DISCUSIÓN.....	25
9. CONCLUSIÓN.....	28
10. BIBLIOGRAFÍA	29

1. RESUMEN

Introducción: El mixoma auricular es el tumor cardíaco primario más frecuente en adultos. La mayoría son esporádicos, de carácter benigno y suelen diagnosticarse casualmente debido a las formas de presentación. Su localización más frecuente es la aurícula izquierda. El tratamiento estándar es la resección quirúrgica y el diagnóstico lo confirma la anatomía patológica. El objetivo de esta revisión es describir un caso de síndrome coronario agudo causado por un mixoma auricular, evaluar las diversas formas de debut y complicaciones de este tumor.

Objetivos: Realizar una revisión de la literatura hasta la fecha, para estudiar las presentaciones del mixoma cardíaco, la identificación mediante pruebas de imagen, el diagnóstico diferencial y las complicaciones potenciales más importantes.

Material y métodos: Revisión sistemática de artículos científicos, se consultó la base de datos PubMed, con restricción del tipo de estudio, la fecha y el idioma (español e inglés).

Resultados: Los estudios revisados demuestran la importancia de la ecocardiografía como técnica de imagen fundamental en el diagnóstico de mixoma cardíaco. Las complicaciones clínicas más graves y frecuentes se deben a su tríada clásica de síntomas: embolización sistémica, obstrucción cardíaca y síntomas sistémicos. El SCA es una entidad poco común y el ACV puede presentarse como síntoma inicial 10-30% de los casos.

Conclusiones: El mixoma cardíaco es una neoplasia benigna que puede manifestarse de diferentes formas e incluso imitar ciertas patologías cardiovasculares, por lo que llegar a un diagnóstico correcto en el momento adecuado puede ser complejo. Es necesario valorar la presencia de una masa cardíaca ante ciertas situaciones clínicas, realizar pruebas de imagen apropiadas y proceder a la resección quirúrgica lo antes posible, por su elevado riesgo de embolización sistémica y las complicaciones potenciales. Por todo ello, es imprescindible estudiar una estrategia de manejo clínico-terapéutico de esta enfermedad.

Abstract

Introduction: Atrial myxoma is the most common primary cardiac tumor in adults. The large majority are sporadic tumors, benign and accidentally diagnosed as a result of their presentation means. Its most frequent location is the left atrium. The standard treatment is surgical resection and its diagnosis is confirmed by the pathological anatomy. The aim of this review is to describe a case of severe coronary syndrome inflicted by an atrial mixoma, assessing the diverse forms of debut and complications of this tumor.

Objectives: To conduct a systematic review to date in order to study the possible forms of presentation of the cardiac myxoma; the identification by means of imaging tests; the differential diagnosis and the most important potential complications.

Materials and methods: Systematic review of scientific articles, the PubMed database was consulted, with restrictions in terms of the type of study, date and language (Spanish and English).

Results: The reviewed studies demonstrate the importance of echocardiography as a fundamental imaging technique in the diagnosis of cardiac myxoma. The most serious and frequent clinical complications are due to its classic triad of symptoms: systemic embolization, cardiac obstruction, and systemic symptoms. ACS is a rare entity and stroke can present as an initial symptom in 10-30% of cases.

Conclusions: Cardiac myxoma is a benign neoplasm that may manifest in different ways and may even imitate certain cardiovascular pathologies, therefore, achieving a correct diagnosis at the right time can be complex. Assessing the presence of a cardiac mass in certain clinical situations, performing appropriate imaging tests and proceeding to surgical resection is necessary as soon as possible because of the high risk of systemic embolization and the potential complications. For all these reasons, it is essential to study a clinical-therapeutic management strategy for this disease.

Resumo

Introdución: O mixoma auricular é o tumor cardíaco primario máis frecuente en adultos. A maioría son esporádicos, de carácter benigno e adoitan diagnosticarse casualmente debido ás formas de presentación. A súa localización máis frecuente é a aurícula esquerda. O tratamento estándar é a resección cirúrxica e o diagnóstico confírmao a anatomía patolóxica. O obxectivo desta revisión é describir un caso de síndrome coronaria agudo causada por un mixoma auricular, avaliar as diversas formas de debut e complicacións deste tumor.

Obxectivos: Realizar unha revisión sistemática da literatura ata a data, para estudar as posibles formas de presentación do mixoma cardíaco, a identificación mediante probas de imaxe, o diagnóstico diferencial e as complicacións potenciais máis importantes.

Material e métodos: Revisión sistemática de artigos científicos, consultouse a base de datos PubMed, con restrición en canto ao tipo de estudo, a data e o idioma (español e inglés).

Resultados: Os estudos revisados demostran a importancia da ecocardiografía como técnica fundamental de imaxe no diagnóstico de mixoma cardíaco. As complicacións clínicas máis graves e frecuentes débense á súa clásica tríada de síntomas: embolización sistémica, obstrución cardíaca e síntomas sistémicos. A ACS é unha entidade rara e o ictus pode presentarse como síntoma inicial nun 10-30% dos casos.

Conclusións: O mixoma cardíaco é unha neoplasia benigna que pode manifestarse de diferentes formas e mesmo pode imitar certas patoloxías cardiovasculares, polo que chegar a un diagnóstico correcto no momento adecuado pode ser complexo. É necesario valorar a presenza dunha masa cardíaca ante certas situacións clínicas, realizar probas de imaxe apropiadas e proceder á resección cirúrxica canto antes, polo seu elevado risco de embolización sistémica e as complicacións potenciais. Por todo iso, é imprescindible estudar unha estratexia de manexo clínico-terapéutico desta enfermidade.

2. PALABRAS CLAVE / KEY WORDS

- Palabras clave: mixoma cardíaco, tumores cardíacos primarios, síndrome coronario agudo, infarto agudo de miocardio, accidente cerebrovascular, arteriopatía coronaria, embolización sistémica, ecocardiografía.
- Palabras chave: mixoma cardíaco, tumores cardíacos primarios, síndrome coronaria aguda, infarto agudo de miocardio, ictus, enfermidade coronaria, embolización sistémica, ecocardiografía.
- *Key words: cardiac myxoma, primary cardiac tumors, acute coronary syndrome, acute myocardial infarction, ischemic stroke, coronary artery disease, systemic embolization, echocardiography.*

3. ABREVIATURAS

- SCA: Síndrome Coronario Agudo
- IAM: Infarto Agudo de Miocardio
- ACV: Accidente Cerebrovascular
- ECG: Electrocardiograma
- ETT: Ecografía Transtorácica
- ETE: Ecografía Transesofágica
- FEVI: Fracción de Eyección del Ventrículo Izquierdo
- TC: Tomografía Computerizada
- RMN: Resonancia Magnética Nuclear
- FRCV: Factores de Riesgo Cardiovascular
- HTA: Hipertensión Arterial
- Fig.: Figura

4. INTRODUCCIÓN

4.1 MIXOMA CARDIACO

Los tumores cardíacos primarios son muy poco frecuentes, con una incidencia estimada que varía de 0,0017% a 0,19% en la población general (1–4), siendo la gran mayoría de carácter benigno.

El mixoma auricular representa más del 50% de las masas cardíacas primarias y es el tumor más diagnosticado en adultos (1,3,5). Se presenta de forma esporádica el 93% de los casos y en el contexto de una enfermedad familiar autosómica dominante el 7% restante (4). Es tres veces más frecuente en mujeres y generalmente se presenta entre la tercera y séptima décadas. Sin embargo, en la literatura se han descrito casos de mixoma en todas las edades (4,6).

La localización más frecuente del mixoma es la aurícula izquierda, en 60-80% de los casos, y típicamente nacen mediante un pedículo en la fosa oval del tabique interauricular (3). Alrededor del 15 al 28% de los mixomas se presentan en la aurícula derecha, segunda ubicación más común. Los mixomas cardíacos tienen una incidencia muy baja en los ventrículos, 8% en el ventrículo izquierdo y de 3 a 6% en el ventrículo derecho. La La presentación biatrial (<2,5%) y valvular son extremadamente raras (5–7).

Macroscópicamente, son tumores de aspecto similar a la gelatina, con forma ovalada, de superficie lisa o lobulada, o incluso pueden presentarse como una masa de superficie vellosa e irregular con mayor riesgo de fragmentación. El color varía de blanco, amarillo, gris a marrón ya que pueden ser homogéneos o presentar focos hemorrágicos, calcificaciones, trombos o zonas de necrosis (4,6,8).

En cuanto a la histología, el mixoma deriva de células mesenquimales multipotentes del subendocardio, con capacidad de diferenciación en células de músculo liso, fibroblastos, células endoteliales, neuroendocrinas o mixomatosas (4,6,9).

Las células típicas son poligonales, con forma estrellada, de escaso citoplasma eosinófilo y núcleo ovoide. Se encuentran formando cordones dentro de un abundante estroma mixoide rico en glucosaminoglicanos. De acuerdo con un estudio inmunohistoquímico más detallado, en la masa mixoide se pueden encontrar células inflamatorias (linfocitos, macrófagos, células plasmáticas), eritrocitos, mastocitos, estructuras glandulares, condrocitos, osteoblastos y focos de hematopoyesis extramedular. Asimismo, proteínas sanguíneas como el fibrinógeno, el complemento y globulinas de origen plasmático pueden estar unidas al estroma mixoide. (6,7).

Por otro lado, se ha informado que ciertos síntomas sistémicos están mediados por una mayor liberación de interleucina-6 (IL-6) por parte de las células del mixoma. Esta molécula, se relaciona con marcadores de inflamación, el tamaño inicial del tumor y podría predecir la recurrencia (2,6).

Los mixomas son tumores con una marcada neovascularización, producen un factor de crecimiento endotelial vascular, que induce la angiogénesis y con ello su crecimiento (4,9). En la gran mayoría de estudios se ha visto que los mixomas auriculares reciben suministro de sangre a partir de ramas de la arteria coronaria derecha y en algunos casos también de la arteria coronaria circunfleja derecha. Los tumores más pequeños suelen tener una red de vascularización central, mientras que en los tumores más grandes se encuentra en la periferia (6).

El mixoma auricular se caracteriza por tener un crecimiento lento, en el momento diagnóstico el tamaño medio se encuentra entre 5 y 6 cm, pero pueden llegar a tener 15 cm de diámetro. Cuando se trata de tumores pequeños probablemente son asintomáticos, sin embargo, cuando se trata de masas grandes con capacidad obstructiva o tumores con mayor riesgo de fragmentación pueden causar grandes complicaciones. (4,6)

Por todo esto, la morfología del tumor, el tamaño y la localización intracardiaca son los factores predisponentes más importantes de la sintomatología y las complicaciones del mixoma (1).

El 7 % de los mixomas son congénitos y se agrupan en el complejo de Carney, una enfermedad familiar de herencia autosómica dominante que se caracteriza por presentar hiperpigmentación cutánea (léntigos y nevos azules), mixomas multifocales (cardiacos y extracardiacos), hiperactividad endocrina (síndrome de Cushing) y otros tipos de tumores.

4.1.1 Complejo de Carney

El 7 % de los mixomas son congénitos y se agrupan en el complejo de Carney, una enfermedad familiar de herencia autosómica dominante que se caracteriza por presentar mixomas multifocales (cardiacos y extracardiacos), hiperpigmentación cutánea (léntigos y nevos azules), hiperactividad endocrina (síndrome de Cushing) y otros tipos de tumores. La edad de presentación de esta enfermedad es mucho más temprana y disminuye notablemente el predominio en mujeres. La tasa de recurrencia de mixomas en lugares atípicos es mucho más alta en esta forma de presentación (4,6,11,12)

4.2 SINTOMATOLOGÍA Y COMPLICACIONES

Las manifestaciones clínicas del mixoma auricular son numerosas, complejas y están determinadas por varios mecanismos patogénicos que dependen fundamentalmente de la naturaleza del mixoma. Los tumores pequeños suelen ser asintomáticos, pero los síntomas y signos comúnmente observados incluyen disnea, ortopnea, edema y fatiga; éstos pueden empeorar al cambiar de posición debido al movimiento intracardiaco del tumor (6).

La gran mayoría de pacientes presentan al menos uno de los síntomas de la tríada clásica de los mixomas auriculares: síntomas cardiovasculares por obstrucción cardíaca, embolización sistémica y síntomas constitucionales (5,11).

Los síntomas cardiovasculares dependen principalmente del tamaño tumoral y la localización anatómica en el corazón. El mixoma se origina, casi el 80%, en el tabique interauricular creciendo hacia la luz de la aurícula izquierda, esto provoca la obstrucción del flujo sanguíneo y/o puede simular patología valvular por el bloqueo en la entrada de la válvula mitral durante la diástole, produciendo estenosis mitral funcional. Todo esto desencadena serios trastornos hemodinámicos, lo que se traduce en insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar secundaria (6,12).

Las manifestaciones constitucionales y sistémicas como fiebre, pérdida de peso, aumento de marcadores de la inflamación, como la creatina-fosfoquinasa (CPK), mialgia y artralgia están causadas principalmente por la liberación de citoquinas inflamatorias por parte las células del mixoma. En el 65-90% de los casos, los síntomas reumáticos se relacionan con la producción de IL-6 y su concentración sérica, que induce la formación de proteínas de fase aguda en el hígado (2,4,6).

En cuanto a la embolización sistémica, se presenta entre un 10 y 45% de los pacientes. Según la evidencia estudiada, la probabilidad de embolia arterial está estrechamente relacionada con la morfología del tumor y su actividad mitótica, por lo que los mixomas vellosos tienen mayor riesgo de fragmentarse y formar émbolos que pasan a la circulación general, que los mixomas con superficie lisa. La tasa estimada de embolización para los mixomas del corazón izquierdo fue 45-60% y para los mixomas del corazón derecho 8-10%. El cerebro es el lugar más frecuente de embolización por fragmentos mixomatosos, la incidencia de ACV está entre 10-30%. El mixoma cardíaco podría ser causa del infarto del tronco encefálico anterior caracterizado por anomalías visuales, oculomotoras y conductuales (1,4-6).

La embolización coronaria por mixoma cardíaco se considera una entidad rara según las fuentes referidas, con una incidencia de 0,06% (2,10). Pueden presentarse como un síndrome coronario agudo causando los síntomas típicos de IAM, siendo el dolor de pecho la forma de presentación inicial más frecuente. También debemos considerar que la disminución del flujo sanguíneo coronario, secundario a la gran vascularización del mixoma, puede contribuir a la isquemia del miocardio. (5,13)

Con respecto al diagnóstico diferencial, el mixoma auricular puede imitar una variedad de enfermedades, entre ellas debemos descartar correctamente: IAM por patología arterioesclerótica, debemos identificar claramente la presencia de un trombo ya que el tratamiento y el tiempo de acción es diferente; Endocarditis infecciosa, ante un paciente con fiebre de origen desconocido y con sospecha de infección es necesario realizar pruebas

complementarias, como hemocultivos, con el fin de aislar el patógeno y tratar con antibioterapia; Estenosis mitral reumática y descartar otra patología autoinmune (5,6).

Dicho esto, las manifestaciones clínicas del mixoma cardiaco son diversas, poco características y pueden variar de un caso a otro. No obstante, es imprescindible conocer el riesgo de embolia sistémica en los pacientes con un diagnóstico positivo de mixoma auricular para prevenir las complicaciones sucesivas y actuar adecuadamente.

4.3 EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

La evaluación inicial del mixoma cardiaco es crucial para un correcto procedimiento diagnóstico y terapéutico. Es fundamental realizar una buena historia clínica ya que saber diferenciar una masa intracardiaca, mediante pruebas de imagen, es el principal desafío clínico. La sintomatología de estos tumores puede imitar otras patologías agudas más comunes, por lo que un diagnóstico erróneo puede tener consecuencias mortales.

En la actualidad, el avance de las técnicas de imagen demuestra la importancia de la ecocardiografía y sus modalidades para el diagnóstico definitivo del mixoma cardiaco (7,12,14,15). Se trata de una técnica simple, no invasiva y con alta disponibilidad en el entorno hospitalario, que debe realizarse tan pronto sea posible para guiar el manejo clínico de estos pacientes (2,16).

La ecocardiografía proporciona imágenes de las cuatro cámaras cardiacas y habitualmente nos permite identificar la presencia de una masa, conocer su ubicación y valorar las posibles complicaciones circulatorias y obstructivas.

La sensibilidad diagnóstica de la ecocardiografía transtorácica en el mixoma cardiaco es del 95% y de la ecocardiografía transesofágica del 100%. Además, el uso de agentes potenciadores del ultrasonido permite confirmar la sospecha clínica, siendo la ecocardiografía con contraste ventricular una técnica rápida y práctica para el diagnóstico diferencial de trombos y tumores cardiacos. (5,12)

La resonancia magnética nuclear y la tomografía computarizada cardíaca son técnicas de imagen no invasivas de gran utilidad para el diagnóstico diferencial de los mixomas y otras masas cardiacas. Proporcionan imágenes de alta resolución anatómica que permiten una caracterización más detallada del corazón. En la secuencia T2 de la RMN, los mixomas suelen aparecer brillantes y gracias a la mejora del contraste, puede reflejar áreas heterogéneas dentro del tumor como zonas de necrosis o calcificaciones. (8)

Por último, también debemos tener en cuenta los resultados de la analítica de laboratorio ya que la elevación de marcadores de inflamación, como el aumento significativo de la creatinafosfocinasa (CPK), son comunes en los síntomas constitucionales del mixoma cardiaco y podría guiar el manejo diagnóstico (4,6).

4.4 TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

El tratamiento de elección para los tumores cardiacos benignos es la resección quirúrgica completa. Es el único método efectivo con una alta tasa de curación y mínimas secuelas (5,12,17). Es necesario estudiar la ubicación anatómica del tumor, el riesgo de embolización sistémica y la sintomatología general que pueda presentar el paciente como evaluación de rutina en el momento preoperatorio (17).

El pronóstico de esta neoplasia benigna tras la intervención quirúrgica es muy bueno, con la recuperación funcional y estructural del corazón. La supervivencia a los 5 años es del 98% y a los 15 años del 89% (6).

El tratamiento médico con anticoagulación en pacientes con diagnóstico de mixoma en espera de cirugía cardíaca o en pacientes con contraindicación quirúrgica, es controvertido. Generalmente no se recomienda debido al riesgo de embolia por lisis del trombo acumulado. Esto podría aumentar la probabilidad de hemorragia y la mayor fragmentación de trombos por el gran suministro vascular de los mixomas y a la presencia de zonas hemorrágicas (3,16).

La recurrencia del mixoma no tiene una etiopatogenia clara, pero los factores más predisponentes son: la resección inadecuada, la implantación intracardiaca y el crecimiento multicéntrico (4).

4.5 DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años que presenta dolor torácico persistente desde las 8 horas, irradiado a mandíbula. A su llegada a urgencias del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC), sobre las 11 horas, se realiza un ECG, que evidencia elevación del segmento ST en cara anterior, y una ecocardiografía. Al mismo tiempo, el Servicio de Hemodinámica es avisado para la realización de una angioplastia urgente ante la sospecha de un IAM anterior.

Antecedentes Personales: FRCV: Paciente fumadora de 20 cigarrillos al día y HTA. Fenómeno de Raynaud con anticuerpos antinucleares positivos, osteomielitis crónica del tercer dedo de la mano derecha con amputación de la falange distal, varices bilaterales y varicoflebitis en región pretibial izquierda. Tratamiento previo: alprazolam 0,5 mg y amlodipino 5 mg.

Exploración física: Buen estado general. Tensión arterial 140/97 mmHg; Frecuencia cardíaca 72 latidos por minuto (lpm); Cabeza y cuello con presión venosa central normal; Auscultación cardíaca rítmica y sin soplos; Auscultación pulmonar normal; Abdomen sin alteraciones relevantes; Extremidades inferiores sin edemas.

Exploraciones complementarias:

- **ECG:** Ritmo sinusal a 78 lpm. Elevación del segmento ST de V2 a V5.
- **Analítica al ingreso:** hemograma en rangos normales. Bioquímica: Glucosa 109,0 mg/dL; Urea 17,0 mg/dL; Creatinina 0,59 mg/dL; Sodio 136,0 mEq/L; Potasio 4,6 mEq/L; CPK 430,0 U/L; Troponina I 15174.
- **Ecocardiografía:** Ventrículo izquierdo de tamaño y grosor de paredes normales. FEVI moderadamente deprimida, 35-40%, con acinesia medio-apical extensa. Ventrículo derecho de tamaño normal. No evidencia de valvulopatías relevantes. En el estudio auricular, se observa en la aurícula izquierda una masa redondeada de gran tamaño (2,9 x 2,5 cm), móvil y con inserción mediante un pedículo al tabique interauricular, por lo que se sospecha un mixoma auricular izquierdo. En la exploración, la masa no produce obstrucción en la entrada del ventrículo izquierdo. No se objetiva derrame pericárdico ni hipertensión pulmonar [Fig. 1].
- **Angiografía coronaria:** Patología coronaria angiográfica significativa de un vaso, con dominancia derecha. Oclusión embólica de la arteria coronaria descendente anterior distal [Fig. 3]. Se realiza una tromboaspiración en la que se extrae abundante contenido de aspecto blanquecino y friable, compatible con tejido mixomatoso. Es enviado a anatomía patológica para la confirmación diagnóstica. Cierre de la punción braquial derecha con dispositivo.

Sospecha diagnóstica: SCA con elevación del segmento ST anterior de etiología embólica, con oclusión distal de la arteria coronaria descendente anterior. Masa auricular izquierda con inserción en el septo interauricular, compatible con mixoma auricular.

Tratamiento:

- Tratamiento médico con anticoagulación. Debido a los antecedentes de la paciente y la aspiración de material mixomatoso en la tromboaspiración, se decidió junto con la familia, no iniciar anticoagulación, ya que los riesgos eran superiores a los beneficios.
- Tratamiento quirúrgico. La paciente fue derivada al Servicio de Cirugía Cardíaca del CHUAC para la resección de la masa auricular izquierda de manera urgente. La intervención sucedió sin complicaciones [Fig. 2].

Confirmación diagnóstica por anatomía patológica de mixoma auricular izquierdo.



Figura 1. Ecocardiografía que muestra masa móvil de 2,9 x 2,5 cm, en el tabique interauricular de la aurícula izquierda.

Figura 2. Mixoma auricular izquierdo después de la resección quirúrgica.

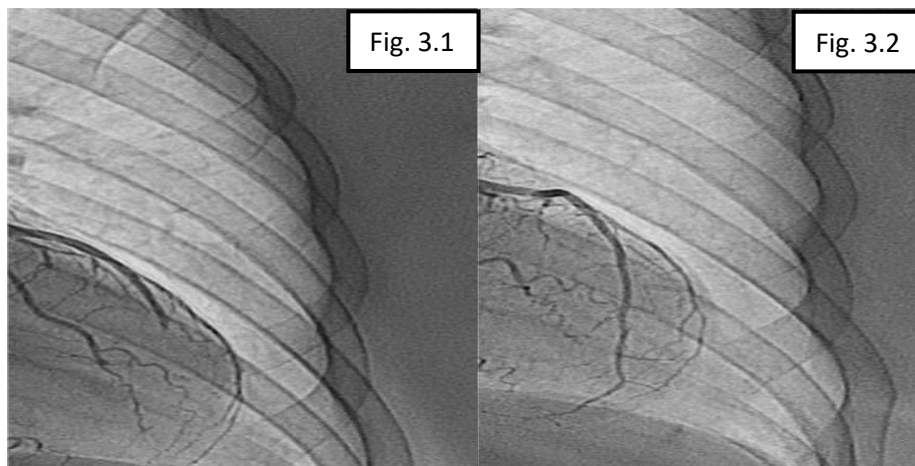


Figura 3.1. Arteriografía coronaria que indica estenosis de la arteria coronaria descendente anterior anterior.

Figura 3.1. Arteriografía coronaria que muestra la arteria coronaria descendente anterior reperfundida.

5. FORMULACIÓN DE PREGUNTAS

5.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El mixoma cardiaco es una neoplasia histológicamente benigna, con una frecuencia muy baja en la población general. No obstante, teniendo en cuenta su evolución clínica, localización, tamaño y morfología, podemos considerar que es una entidad con complicaciones potencialmente mortales si no se lleva a cabo un estudio minucioso del corazón ante una sospecha clínica.

En los últimos años las pruebas de imagen han mejorado notablemente y en este caso se demuestra la importancia de la ecocardiografía en la evaluación inicial de cualquier patología cardiaca. La gran mayoría de estudios coinciden en que esta técnica debe formar parte del diagnóstico diferencial, sobretodo en pacientes jóvenes con un ACV o SCA sin FRCV asociados. Por esto, comparten la necesidad de realizar una guía de manejo ante la presencia incidental de un mixoma.

5.2. FORMULACIÓN DE LAS PREGUNTAS A ESTUDIO

¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes del mixoma cardiaco? ¿Cómo debemos proceder ante una sospecha diagnóstica? ¿En qué otras patologías debe estar incluido el mixoma cardiaco como diagnóstico diferencial?

A continuación, hemos analizado las preguntas del estudio por el método PICO:

P (Población/problema)	I (Intervención)	C (Comparación)	O (Outcomes/resultados)
Población general con y sin FRCV con mixoma cardiaco	El uso de técnicas de imagen en la exploración cardiaca ante una sospecha diagnóstica (Ecocardiografía o angiografía coronaria)	Contrastar las diferentes pruebas de imagen usadas para el diagnóstico de un mixoma cardiaco	La frecuencia de las complicaciones derivadas del mixoma cardiaco

Tabla 1. Análisis PICO.

5.3. OBJETIVOS

El objetivo principal de este estudio es analizar las formas de presentación más frecuentes del mixoma cardiaco, las complicaciones potenciales derivadas y valorar la necesidad de una estrategia diagnóstica correcta.

6. MATERIAL Y MÉTODOS

6.1. DISEÑO METODOLÓGICO

Para la elaboración de esta revisión sistemática de artículos científicos se consultó la base de datos PubMed, analizando únicamente revisiones sistémicas publicadas desde 2010 hasta 2020 en español e inglés. Se llevó a cabo el análisis completo de 27 artículos, teniendo en cuenta nuestros objetivos de estudio.

6.2. ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

En el procedimiento de búsqueda en PubMed se revisaron artículos de texto completo publicados por diferentes revistas internacionales sobre el mixoma y sus complicaciones más frecuentes en pacientes humanos de cualquier edad. Se realizó la búsqueda con el uso de términos MeSH (*Medical subject headings*) y con diferentes limitaciones de fecha.

En primer lugar, se realizó la búsqueda con los términos MeSH “*Myxoma*” y “*Acute Coronary Syndrome*”, con restricción del año de publicación desde 2010 a la actualidad, con el resultado de 5 artículos que fueron revisados completamente.

En segundo lugar, con los términos MeSH “*Myxoma*” y “*Myocardial infarction*”, con limitación del año de publicación de 10 años, es decir de 2010 a 2020, y se utilizaron 11 de las 19 referencias bibliográficas, debido al acceso con pago del resto.

Por último, con el término MeSH “*Myxoma*”, tipo de estudio revisión, con limitación de fecha desde 2017 hasta 2020, se seleccionaron 9 artículos de las referencias encontradas, que cumplieran con las características y complicaciones más frecuentes de este tumor. Asimismo, se analizaron las referencias bibliográficas de los artículos seleccionados y se incluyeron 2 artículos destacados, con el fin de completar la búsqueda.

BASE DE DATOS	ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA	RESULTADOS	SELECCIONADOS
PubMed (MedLine)	"Myxoma"[Mesh] AND "Acute Coronary Syndrome"[Mesh]	5	5
PubMed (Medline)	"Myxoma"[Mesh]	58	9
PubMed (Medline)	"Myxoma"[Mesh] AND "Myocardial infarction"[Mesh]	20	11
PubMed (Medline)	Revisión de la bibliografía de los artículos seleccionados		2
		Total	27

Tabla 1. Resultados de la búsqueda.

6.3. MÉTODO DE REVISIÓN

En la fase de selección bibliográfica, se llevó a cabo una lectura ligera de resúmenes y conclusiones, a modo de filtración.

Seguidamente, se procedió a una lectura más comprensiva y exhaustiva de todos los artículos seleccionados y se realizaron apuntes esquemáticos de cada uno de ellos, con la finalidad de establecer relaciones y comparaciones entre los datos obtenidos.

Por último, se estudió la información recopilada para responder a nuestras preguntas de investigación y desarrollar conclusiones basadas en la evidencia.

6.4. DEFINICIÓN DE VARIABLES DEL REGISTRO

Se categorizarán los pacientes según las siguientes variables:

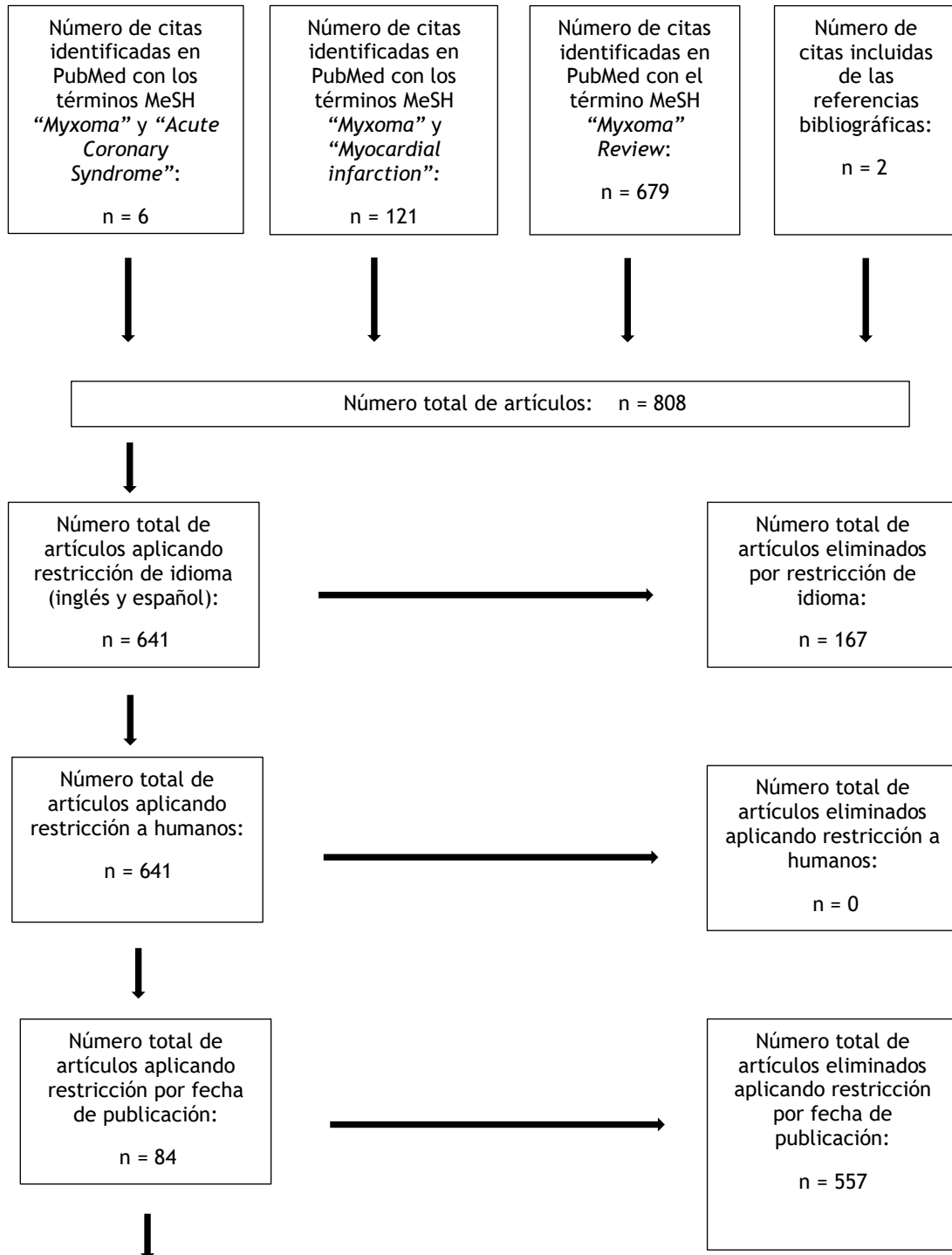
- Edad
- Sexo
- Diagnóstico de mixoma cardiaco
- Complicaciones más frecuentes:
 - SCA
 - ACV
 - Síntomas constitucionales-sistémicos

6.5. CONFLICTO DE INTERÉS

El estudio se realizó sin ningún conflicto de interés.

7. RESULTADOS

Una vez realizada la búsqueda sistemática, se desarrolló un diagrama de flujo tipo PRISMA (Gráfico 1) con el resultado final de los estudios incluidos en la revisión:



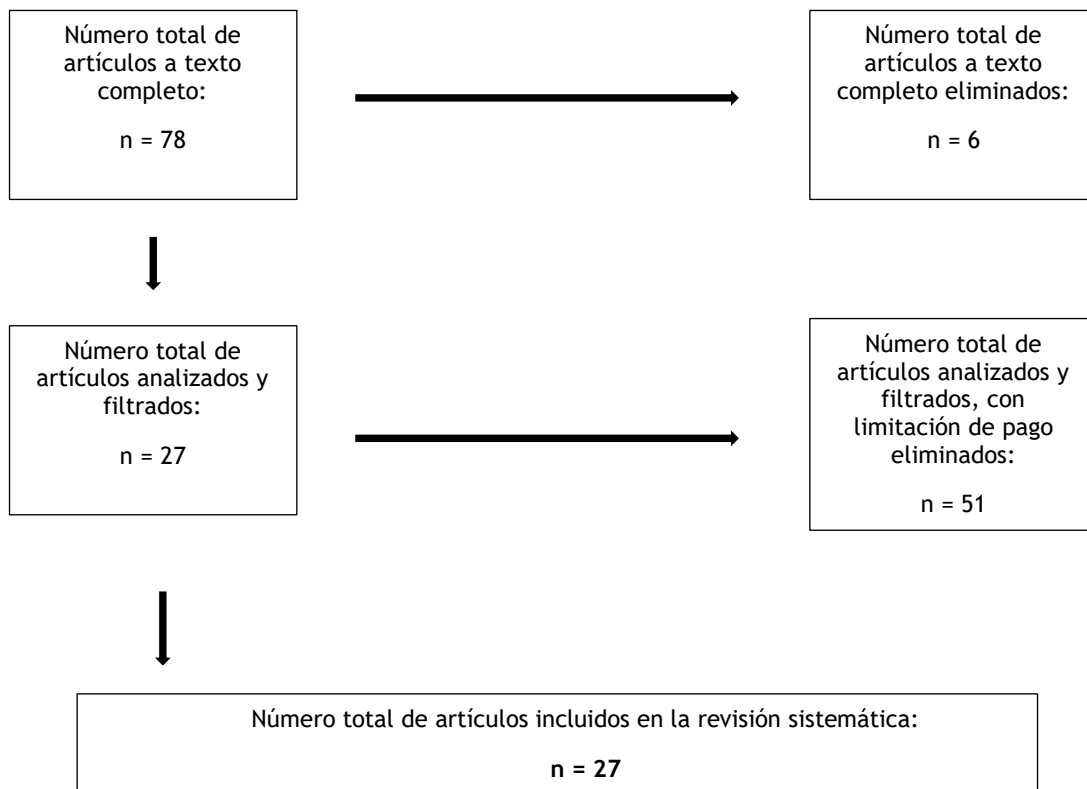


Gráfico 1. Diagrama de flujo PRISMA.

En la siguiente tabla se detallan los 27 artículos seleccionados para su estudio completo:

TÍTULO ARTÍCULO / AUTORES	FECHA PUBLICACIÓN
Unusual angiographic finding in acute coronary syndrome. Sabatel-Perez F, Akerström F, Santos Gonzalez B, Rodriguez-Padial L. (Cardiology Journal)	2018
Left atrial myxoma presenting as acute coronary syndrome. G. Cannavà, A. Currò (International Journal of Cardiology)	2015
Acute coronary syndrome accompanying transient ischemic attack: an unusual presentation of myxoma. Uslu A, Doğan C. (Turk Kardiyol Dern Ars.)	2017
The strange case of the infarcted myxoma. Pergolini A, Zampi G, Tinti MD, Pontillo D, Di Paolo B, Buffa V, Pulignano G, Pino PG, Minardi G, Musumeci F. (Echocardiography)	2016
Atypical presentation of the most typical cardiac tumor. Pagourelías ED, Rossios K, Kyriakou P, Mavroudi M, Tanos D, Vassilikos V. (Herz)	2013
Left atrial myxoma and concomitant acute myocardial infarction due to coronary atherosclerosis. Ye Q, Zhou Y, Shen J, Zhu J, Yan H. (Journal of Cardiac Surgery)	2018
A case report of left atrial myxoma-induced acute myocardial infarction and successive stroke. Wang Q, Yang F, Zhu F, Yao C. (Medicine (Baltimore))	2018
Cardiac myxoma and concomitant myocardial infarction. Embolism, atherosclerosis or combination? Lazaros G, Latsios G, Tsalamandris S, Sfyra N, Toutouzas K, Tsiamis E, Tousoulis D. (International Journal of Cardiology)	2016
Acute myocardial infarction caused by left atrial myxoma: Role of intracoronary catheter aspiration. Al-Fakhouri A, Janjua M, DeGregori M. (Rev Port Cardiol.)	2017
Acute Myocardial Infarction due to Left Atrial Myxoma. Ito S, Endo A, Okada T, Nakamura T, Adachi T, Nakashima R, Sugamori T, Takahashi N, Yoshitomi H, Tanabe K. (Intern Med.)	2016
Myocardial infarction and "dye brushes" sign from an atrial myxoma. Tang W, Chen J. (Int J Cardiovasc Imaging.)	2020
Cardiac Myxoma With Unusual Obstructive and Embolic Presentations. Chen RJ, Chou HH, Tsai KT, Shen TC, Hu CY. (Medicine (Baltimore))	2015
Left atrial myxoma associated with acute myocardial infarction and multiple cerebral infarctions. Konagai N, Cho M, Shigematsu H. (Surg Today.)	2010
A Case of Infected Left Atrial Myxoma Presenting as ST-Elevation Myocardial Infarction (STEMI). Peters MJ, Tuwairqi KW, Farah MG. (Am J Case Rep.)	2019

Left ventricular mass: myxoma or thrombus? Raut MS, Maheshwari A, Dubey S, Joshi S. (Ann Card Anaesth.)	2015
High Prevalence of Subclinical Infarction in Asymptomatic Patients With Silent Left-Sided Cardiac Masses. Manian U, Sheyin O, Bagur R, Kiaii B, Tzemos N. (J Am Coll Cardiol.)	2019
A rare cause of ischemic stroke: cardiac myxoma. Case report and review of literature. Mustafa ER, Tudoraşcu DR, Giucă A, Toader DM, Foarfă MC, Puiu I, Istrate-Ofiţeru AM. (Rom J Morphol Embryol.)	2018
Cardiac Myxoma: A Rare Case Series of 3 Patients and a Literature Review. Wang H, Li Q, Xue M, Zhao P, Cui J. (J Ultrasound Med.)	2017
Biatrial myxoma floating like a butterfly: A case report and review of the literature. Li Y, Li X, Wang X, Chen L. (Medicine (Baltimore))	2018
Unusual aspects of cardiac myxoma. Yuan SM, Yan SL, Wu N. (Anatol J Cardiol.)	2017
Mitral valve myxoma presenting with transient ischemic attack. Grubb KJ, Jevremovic V, Chedrawy EG. (J Med Case Rep.)	2018
Aortic Valve Myxoma Presenting with a Stroke: A case report and review of the literature. Alkuwaiti FA, Elghoneimy Y, Ghazal S. (Sultan Qaboos Univ Med J.)	2018
The Unusual Presentation of a Myxoma Within the Sphenoid Sinus: Case Report and Review of the Literature. Clarke JV, Mandpe AH, Weber PB, Vogel H, Leng LZ. (World Neurosurg.)	2017
Multiple Intracranial Aneurysms Caused by Myxoma: Case Report and Literature Review. Gai S, Lv N, Zhang Q, Zuo Q, Liu J, Huang Q. (World Neurosurg.)	2020
Aortic valve myxoma in a young man. Ji Z, Wang L, Sun J, Ye W, Yu Y, Huang H, Hu Y, Yang Z, Shen Z. (Heart Surg Forum.)	2017
Infarto de miocardio como complicación del mixoma auricular izquierdo. Braun S, Schrötter H, Reynen K, Schwencke C, Strasser RH. (Int J Cardiol.)	2005
Atrial myxoma related myocardial infarction: Case report and review of the literatura. I. Al Zahrani, A. Alraqtan, A. Rezk et al. (Journal of the Saudi Heart Association)	2014

Tabla 3. Artículos seleccionados para la revisión sistemática

De acuerdo con la fecha editorial, 2 artículos fueron publicados entre el año 2010 y el año 2014 incluidos, sin embargo, los 23 artículos restantes tienen fecha de publicación desde el año 2015 hasta la actualidad. Los artículos incluidos a través de las referencias bibliográficas fueron publicados en el año 2005 y 2014.

El conjunto de artículos evaluados tenía relación con nuestro tema a estudio y todos ellos fueron publicados en revistas médicas internacionales.

8. DISCUSIÓN

El mixoma auricular izquierdo es el tumor cardíaco primario más frecuente en adultos. Debido a la baja incidencia en la población general, su diagnóstico principalmente es incidental por la complejidad de sus formas de presentación. Esto puede conducir a un diagnóstico tardío, tratamientos inadecuados y complicaciones mortales. Los mixomas cardíacos son mucho más frecuentes en mujeres y generalmente se presentan entre la tercera y séptima décadas.

En nuestro estudio, de los 25 casos de mixoma cardíaco reportados, 12 eran mujeres (48%) y la edad media de presentación se encuentra alrededor de los 50 años.

La presentación clínica de estos tumores se basa mayoritariamente en la tríada clásica: embolización, obstrucción cardíaca y síntomas constitucionales. La embolización sistémica es una manifestación frecuente de los mixomas auriculares izquierdos con una incidencia estimada de 30 a 40% (11) y es mayor en tumores con superficie irregular. Sin embargo, la embolización coronaria es una complicación rara, con una incidencia de 0.06%. La tasa de eventos embólicos no se vio afectada significativamente por la edad, el sexo o el tamaño del tumor (2,4,10,16).

En cuanto a los síntomas constitucionales y sistémicos, en base a la evidencia se cree que están mediados por una mayor liberación de interleucina-6 (IL-6) por parte de las células del mixoma. Esta molécula, se relaciona con marcadores de inflamación, el tamaño inicial del tumor y podría predecir la recurrencia del tumor (2,6).

El síndrome coronario agudo como complicación del mixoma auricular no es común. Varios autores sospechan que esta baja incidencia se debe a la unión en ángulo recto de las entradas coronarias dentro de la raíz aórtica, el pequeño diámetro de las aberturas y la protección por parte de la válvula aórtica. A pesar de esto, gracias a la fragmentación del tumor en pequeñas partículas, éstas pueden atravesar las cúspides y causar obstrucción. El transporte de pequeñas embolias en la arteria coronaria derecha puede deberse a una posición anatómica más caudal que la arteria coronaria izquierda, con respecto al ángulo del flujo sanguíneo aórtico con la horizontal, lo que justifica la evidencia de la dominancia de la embolia de la arteria coronaria derecha (1,2,4,26).

De acuerdo con numerosos estudios, existe una tendencia a la recanalización espontánea de los vasos coronarios obstruidos debido a la composición del tejido de los mixomas, lo que explicaría la falta de evidencia en la arteriografía coronaria antes de la intervención terapéutica (1,4,13).

Sabatel y col. (10), documenta que un 20-60% de los pacientes con mixoma auricular no presentan lesiones obstructivas en el momento de la angiografía coronaria y aporta otra hipótesis etiopatogénica para el SCA en el mixoma cardíaco, debido a la gran vascularización del tumor puede existir un robo de sangre coronaria y favorecer la isquemia miocárdica.

De los 25 pacientes de nuestra revisión, el 28% no presentó ninguna lesión significativa en la angiografía coronaria preoperatoria.

Braun y col. (4), revisaron 40 casos de infarto de miocardio causados por mixoma auricular desde el año 1970 hasta el año 2002. Observaron que, en la mayoría de los casos de infarto de miocardio inferior, la obstrucción de la arteria coronaria derecha era la causa común y también informan que el 33% de las angiografías coronarias registradas eran normales.

En el contexto de un SCA, el diagnóstico diferencial entre un trombo y un mixoma puede tener gran dificultad. Es necesario un estudio exhaustivo para identificarlos correctamente, ya que son patologías con diferentes técnicas de tratamiento y el tiempo diagnóstico es vital (8).

Las complicaciones más graves de la embolización sistémica causada por mixomas son neurológicas. En el 10-30% de los pacientes se presenta como un ACV, pero también puede manifestarse como síntoma inicial por un déficit neurológico o sensorial.

La alta tasa de falsos negativos en TC craneal en el momento inicial del accidente puede influir negativamente en el diagnóstico temprano, por lo que se debe comprobar siempre una fuente de embolia cardíaca en pacientes jóvenes con síndromes neurológicos e infartos cerebrales sin FRCV. A pesar de que la resección quirúrgica del mixoma es el tratamiento curativo, no existe una guía de manejo clara para el manejo de estos pacientes desde el infarto cerebral hasta la intervención (5,27).

Con respecto al diagnóstico diferencial, el mixoma cardíaco presenta importantes desafíos clínicos para el manejo apropiado de las complicaciones subyacentes.

Se ha demostrado que la ecocardiografía nos permite identificar la presencia de una masa, conocer su ubicación y valorar las posibles complicaciones hemodinámicas y obstructivas. La sensibilidad diagnóstica de la ecocardiografía transtorácica en el diagnóstico de mixoma cardíaco es del 95% y de la ecocardiografía transesofágica es del 100%. La ecocardiografía con contraste también juega un papel muy importante en la identificación de la naturaleza de las masas cardíacas y una posibilidad de aplicación muy grande en la práctica clínica (12).

En los casos en que la ecografía transtorácica no pueda identificar mixomas o trombos, la ecocardiografía transesofágica y la ecocardiografía con contraste ventricular pueden ser de gran utilidad para confirmar el diagnóstico. Gracias a la mejora en las técnicas de imagen podemos determinar la gravedad y la necesidad de una intervención quirúrgica para evitar un riesgo mortal (14).

Algunos estudios comparten la idea de realizar una ecocardiografía antes de la angiografía coronaria, siempre que sea posible, en el contexto de un paciente sin factores de riesgo cardiovasculares con elevación del segmento ST en el electrocardiograma (16). No obstante, cuando se trata de situaciones clínicas críticas, la mala calidad de las imágenes del ultrasonido o las formas atípicas del mixoma, nos puede llevar a un diagnóstico poco preciso o incorrecto, lo que puede retrasar el manejo de pacientes con una necesidad de actuación rápida (12). En estos casos debemos recurrir a otras técnicas de imagen, RMN o TC cardíaca, por la importancia de realizar un correcto examen cardíaco.

Por último, ante el diagnóstico positivo de mixoma cardiaco en los estudios de imágenes, el tratamiento curativo de elección es la resección quirúrgica debido al riesgo de complicaciones, incluida la muerte súbita. A pesar de ello, la aspiración con catéter intracoronario en el IAM, causado por mixoma, puede salvar el miocardio en el menor tiempo (16).

9. CONCLUSIÓN

Los mixomas cardíacos son los tumores cardíacos primarios más comunes y representan el 50% de los casos. Es necesario valorar la presencia de una masa cardíaca ante ciertas situaciones clínicas, realizar pruebas de imagen apropiadas y proceder a la resección quirúrgica lo antes posible. Por todo ello, es imprescindible una comprensión total de los aspectos de los mixomas cardíacos y realizar una estrategia de manejo clínico y terapéutico.

En general, gracias a la información de las imágenes no invasivas, podemos determinar el riesgo y la necesidad de una intervención quirúrgica emergente para prevenir complicaciones graves, incluido el infarto de miocardio mortal y la embolización sistémica (2,14). La ecocardiografía, la RMN y la TC proporcionan información complementaria para abordar el manejo del paciente, pero el diagnóstico definitivo de mixoma cardíaco lo confirma el examen histopatológico. (6)

Finalmente, debido al riesgo de recurrencia y a la forma familiar del mixoma cardíaco se recomienda el seguimiento ecocardiográfico, particularmente en pacientes jóvenes, y el cribado familiar (4,11).

10. BIBLIOGRAFÍA

1. Pagourelis ED, Rossios K, Kyriakou P, Mavroudi M, Tanos D, Vassilikos V. Atypical presentation of the most typical cardiac tumor. *Herz*. 2014;39(3):400–2.
2. Ito S, Endo A, Okada T, Nakamura T, Adachi T, Nakashima R, et al. Acute myocardial infarction due to left atrial myxoma. *Intern Med*. 2016;55(1):49–54.
3. Lazaros G, Latsios G, Tsalamandris S, Sfyra N, Toutouzas K, Tsiamis E, et al. Cardiac myxoma and concomitant myocardial infarction. Embolism, atherosclerosis or combination? *Int J Cardiol*. 2016;205:124–6.
4. Braun S, Schrötter H, Reynen K, Schwencke C, Strasser RH. Myocardial infarction as complication of left atrial myxoma. *Int J Cardiol*. 2005;101(1):115–21.
5. Yuan SM, Yan SL, Wu N. Unusual aspects of cardiac myxoma. *Anatol J Cardiol*. 2017;17(3):241–7.
6. Mustafa ER, Tudoraşcu DR, Giucă A, Toader DM, Foarfă MC, Puiu I, et al. A rare cause of ischemic stroke: Cardiac myxoma. Case report and review of literature. *Rom J Morphol Embryol*. 2018;59(3):903–9.
7. Li Y, Li X, Wang X, Chen L. Biatrial myxoma floating like a butterfly. 2018;0(December 2017):2017–9.
8. Pergolini A, Zampi G, Tinti MD, Pontillo D, Di Paolo B, Buffa V, et al. The Strange Case of the Infarcted Myxoma. *Echocardiography*. 2016;33(3):476–8.
9. Alkuwaiti FA, Elghoneimy Y, Ghazal S. Aortic valve Myxoma presenting with a stroke: A case report and review of the literature. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2018;18(4):e537–40.
10. Sabatel-Perez F, Akerström F, Gonzalez BS, Rodríguez-Padial L. Unusual angiographic finding in acute coronary syndrome. *Cardiol J*. 2018;25(6):742.
11. Peters MJ, Tuwairqi KW, Farah MG. A case of infected left atrial myxoma presenting as ST-elevation myocardial infarction (STEMI). *Am J Case Rep*. 2019;20:1930–5.
12. Wang Q, Yang F, Zhu F, Yao C. A case report of left atrial myxoma-induced acute myocardial infarction and successive stroke. *Med (United States)*. 2018;97(51).
13. Tang W, Chen J. Myocardial infarction and “dye brushes” sign from an atrial myxoma. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2020;36(1).
14. Chen RJC, Chou HH, Tsai KT, Shen TC, Hu CY. Cardiac myxoma with unusual obstructive and embolic presentations: Concurrent stroke and angiography-negative myocardial infarction - A case report. *Med (United States)*. 2015;94(38):1–3.
15. Wang H, Li Q, Xue M, Zhao P, Cui J. Cardiac myxoma: A rare case series of 3 patients and a literature review. *J Ultrasound Med*. 2017;36(11):2361–6.
16. Al-Fakhouri A, Janjua M, DeGregori M. Acute myocardial infarction caused by left atrial myxoma: Role of intracoronary catheter aspiration. *Rev Port Cardiol (English Ed*

- [Internet]. 2017;36(1):63.e1-63.e5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.repce.2016.12.010>
17. Manian U, Sheyin O, Bagur R, Kiaii B, Tzemos N. High Prevalence of Subclinical Infarction in Asymptomatic Patients With Silent Left-Sided Cardiac Masses. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2019;73(17):2236–7. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.02.019>
 18. Cannavà G, Currò A. Left atrial myxoma presenting as acute coronary syndrome. *Int J Cardiol* [Internet]. 2015;190(1):148–50. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.04.136>
 19. Uslu A, Doğan C. Acute coronary syndrome accompanying transient ischemic attack: An unusual presentation of myxoma. *Turk Kardiyol Dern Ars*. 2017;45(7):676.
 20. Konagai N, Cho M, Shigematsu H. Left atrial myxoma associated with acute myocardial infarction and multiple cerebral infarctions: Report of a case. *Surg Today*. 2010;40(12):1159–63.
 21. Ye Q, Zhou Y, Shen J, Zhu J, Yan H. Left atrial myxoma and concomitant acute myocardial infarction due to coronary atherosclerosis. *J Card Surg*. 2018;33(11):741–3.
 22. Raut M, Maheshwari A, Dubey S, Joshi S. Left ventricular mass: Myxoma or thrombus? *Ann Card Anaesth*. 2015;18(1):95–7.
 23. Clarke J V., Mandpe AH, Weber PB, Vogel H, Leng LZ. The Unusual Presentation of a Myxoma Within the Sphenoid Sinus: Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg* [Internet]. 2017;103:951.e5-951.e12. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2017.04.019>
 24. Ji Z, Wang L, Sun J, Ye W, Yu Y, Huang H, et al. Aortic valve myxoma in a young man: A case report and review of literature. *Heart Surg Forum*. 2017;20(2):E66–8.
 25. Kendra J. Grubb VJ and EGC. Mitral valve myxoma presenting with transient ischemic attack: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2018;
 26. Al Zahrani IM, Alraqtan A, Rezk A, Almasswary A, Bella A. Atrial myxoma related myocardial infarction: Case report and review of the literature. *J Saudi Hear Assoc* [Internet]. 2014;26(3):166–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jsha.2014.03.001>
 27. Gai S, Lv N, Zhang Q, Zuo Q, Liu J, Huang Q. Multiple Intracranial Aneurysms Caused by Myxoma: Case Report and Literature Review. *World Neurosurg*. 2020;133:e376–84.

