

Mixoma de aurícula izquierda simulando una vasculitis leucocitoclástica *Myxoma of the left auricular simulating a leucocytoclastic vasculitis*

M. Rivero¹, J.M. Martínez Peñuela², A. Abecia³, G. Tiberio¹, C. Pérez García¹

INTRODUCCIÓN

Aunque el cuadro clínico de los mixomas cardíacos es muy variable, según sea de localización izquierda o derecha, y el síndrome obstructivo valvular y embólico, superponible a la valvulopatía mitral, es la forma más frecuente de presentación^{1,3}. No obstante, algunos casos se manifiestan únicamente con un síndrome general inespecífico^{4,5}, lo que puede hacer confundir a esta entidad con enfermedades inmunológicas, infecciosas o neoplásicas.

Se presenta un caso de un mixoma cardíaco en el que la sintomatología inicial y la biopsia cutánea orientaban el diagnóstico hacia una vasculitis leucocitoclástica. La revisión posterior de la biopsia cutánea demostró, además de los signos de vasculitis, la presencia de un émbolo mixomatoso en una arteriola dérmica.

Este caso demuestra la importancia en reconocer la enigmática y variable presentación clínica de los mixomas cardíacos, los «grandes simuladores» de vasculitis sistémicas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 25 años, sin antecedentes patológicos, que consultó en Febrero de 1995 por haber presentado en el mes previo lesiones cutáneas eritematosas en ambos pies con sensación de dolorimiento y cansancio de piernas. En la exploración física se apreciaron máculas eritematosas, algunas de tipo petequial, en pies y tobillos. El resto de la exploración física general, incluida la prueba de Rumpel-Leede, fue negativa. En la analítica se observó: hemoglobina 10,6 g/dl, hematocrito 32 %, VCM 67 fl, HCM 22 pg, leucocitos 6.500/mm³, plaquetas 344.000/mm³, VSG 56 mm/h, proteínas totales 7,4 g/dl, albúmina 3,4 g/dl y gammaglobulinas 1,7 g/dl. Las pruebas de coagulación y el resto de los datos bioquímicos, incluyendo niveles de complemento sérico, fueron normales. No se detectaron anticuerpos antinucleares, anti-ADN bicatenario ni inmunocomplejos circulantes. En la radiografía de tórax y ECG no se objetivaron hallazgos patológicos. Se realizó biopsia de piel (Fig. 1A) en la que se apreció infiltración vascular de polimorfonucleares en la pared de arteriolas junto con restos de polvo nuclear. La inmunofluorescencia fue negativa. Se orientó el diagnóstico como una vasculitis leucocitoclástica y se inició tratamiento con metilprednisolona a bajas dosis, pese a lo cual la enferma continuó presentando esporádicamente lesiones cutáneas en piernas.

En Mayo de 1996 acudió a urgencias por presentar de forma brusca dificultad en el habla y pér-

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Camino
2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra.
3. Servicio de Cardiología. Hospital Reina Sofía. Tudela.

Aceptado para su publicación el 17 de junio de 1998.

Correspondencia

María Rivero Marcotegui
Servicio de Medicina Interna
Hospital Virgen del Camino
C/ Irunlarrea, 4
31008 Pamplona
Tfno. 948 429517
Fax 948 170515

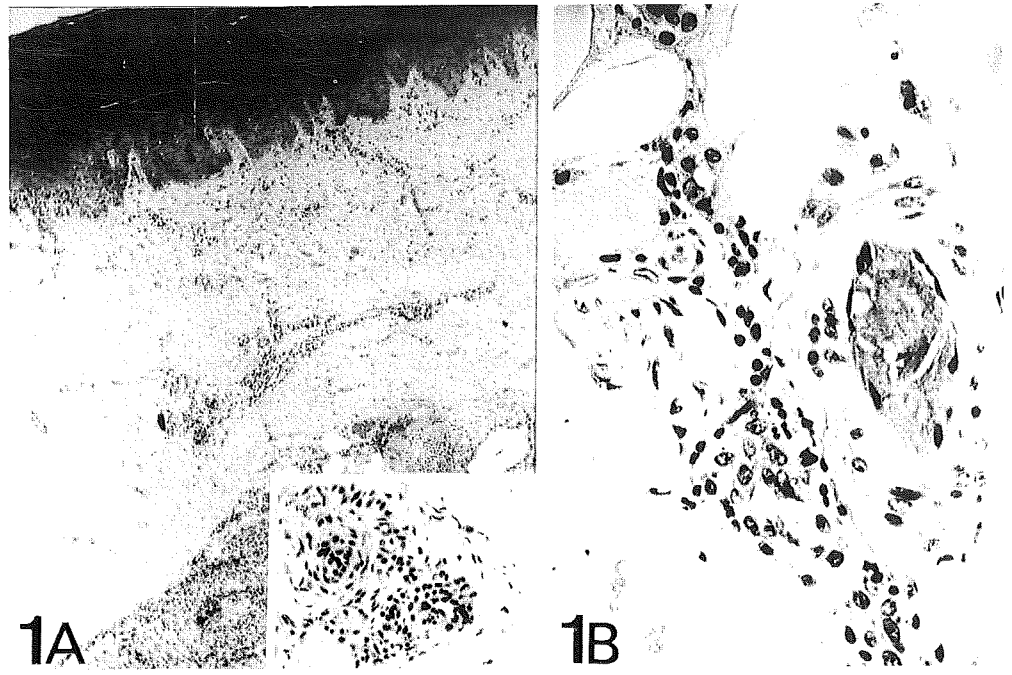


Figura 1. A. Biopsia de piel plantar. Infiltrado moderado vascular y perivascular (HE \times 100). Recuadro: detalle del infiltrado inflamatorio con polinucleares y restos de polvo nuclear (HE \times 32). B. Material mixoide ocupando la luz de una arteriola dérmica (flecha) (PAS \times 80).

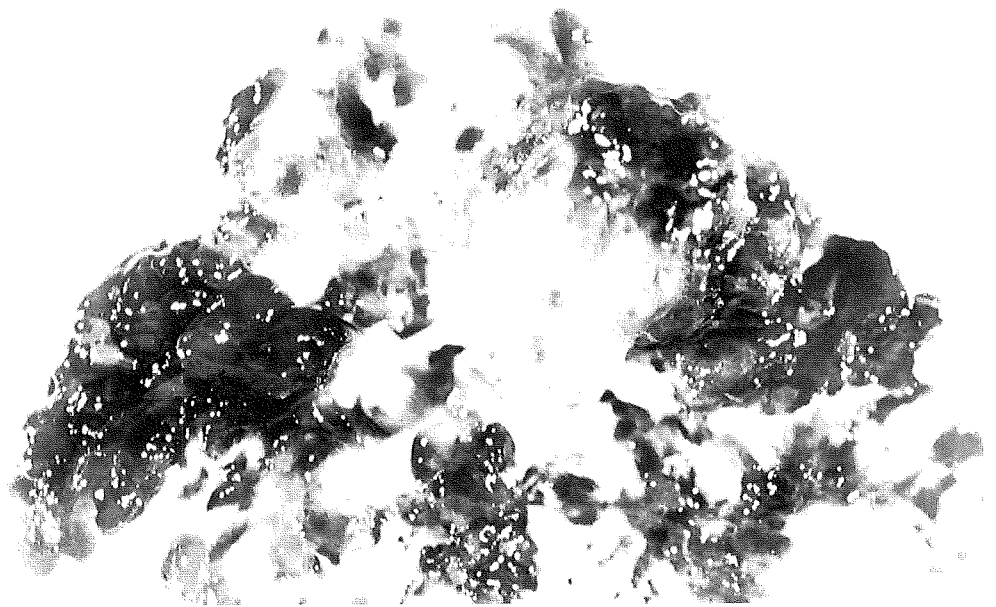


Figura 2. Imagen macroscópica del mixoma auricular: material mucoide de color rojizo de 7 \times 6,5 cm.

dida de fuerza en hemicuerpo derecho. En la exploración física se apreció afasia global y hemiplejía derecha de predominio faciobraquial. El examen cardiorrespiratorio fue normal. Analíticamente persistía la anemia, elevación de la VSG e hipergammaglobulinemia. La TC craneal puso de manifiesto una extensa lesión hipodensa frontoparietal izquierda. Se practicó ecocardiograma transtorácico que detectó una gran masa ecogénica en aurícula izquierda. La auscultación posterior realizada por un cardiólogo fue normal.

En Junio de 1996, una vez recuperada parcialmente del accidente embolígeno, fue intervenida extirpándose una tumoración (Fig. 2) de tipo mixoide de $7 \times 6,5 \times 3,5$ cm que ocupaba toda la aurícula y que se insertaba en la entrada de la vena pulmonar superior derecha. Desde entonces la paciente está asintomática y se han normalizado las alteraciones analíticas.

El estudio retrospectivo de la biopsia cutánea realizada 15 meses antes, demostró la presencia de material mixomatoso en la luz de una arteriola dérmica (Fig. 1B).

DISCUSIÓN

La forma de presentación de los mixomas cardiacos varía según la localización exacta del tumor, su tamaño y la amplitud de la base de implantación. Lo habitual es que se manifiesten con sintomatología obstructiva de la válvula mitral, embólica y constitucional^{1,2}.

Comunicamos un caso que presenta algunos hechos peculiares. Se trata de una paciente que debuta exclusivamente con lesiones cutáneas y alteraciones analíticas de tipo inespecífico. Esta clínica constitucional, aunque presente en la mayoría de los casos, no suele dominar el cuadro ni ser la única manifestación del tumor^{1,6}. Cuando así ocurre, el cuadro puede remedar una enfermedad sistémica de tipo vasculitis o conectivopatías^{2,4,5,7,9}. Estos síntomas habitualmente consisten en fiebre, pérdida ponderal, artralgias, lesiones cutáneas y alteraciones analíticas tales como anemia, elevación de la VSG, hipergammaglobulinemia, hipocomplementemia y presencia de anticuerpos antinucleares, que como en el presente caso suelen normalizarse rápidamente tras la extirpación del tumor. Se ha especulado que estos síntomas constitucionales podrían deberse al estímulo antigénico producido por ciertos componentes del tumor, posiblemente

mucopolisacáridos, lo que conduciría a la formación de complejos antígeno-anticuerpo y a la posterior activación del complemento¹. Sin embargo, y a diferencia de otras enfermedades neoplásicas, en nuestro conocimiento no se ha descrito la presencia de inmunocomplejos circulantes en ningún caso. Recientemente^{10,11}, se ha demostrado que existe producción intratumoral de interleucina 6, citocina que estimula la liberación hepática de reactantes de fase aguda y promueve la diferenciación de linfocitos B en células secretoras de anticuerpos. Además se ha detectado que su concentración es mayor en los pacientes que presentan esta sintomatología constitucional.

La mayoría de los fenómenos embólicos producidos por los mixomas de la aurícula izquierda ocurren en el sistema nervioso central. A nivel cutáneo, la embolia tumoral puede provocar lesiones tan variadas como fenómeno de Raynaud, lesiones purpúricas, nodulares o necróticas^{6,12}. Heath¹³ fue el primero en describir invasión vascular por émbolos mixomatosos, pero hasta el momento son pocos los casos descritos en los que la biopsia haya confirmado una embolia mixomatosa en piel¹².

En 1951, Prichard¹⁴ expresó la dificultad diagnóstica que planteaban los tumores cardiacos diciendo: «El diagnóstico de los tumores cardiacos es imposible o cuestión de suerte». Actualmente, la ecocardiografía ha aumentado considerablemente nuestra capacidad para identificar estos tumores, pero sigue siendo de gran importancia un alto índice de sospecha clínica, sobre todo en los casos que cursan sin manifestaciones cardiológicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. MARKEL ML, WALLER BF, ARMSTRONG WF. Cardiac myxoma. A review. *Medicine (Baltimore)* 1987; 66: 114-125.
2. GRAVALLESE EM, WAKSMONSKI C, WINTERS GL. Fever, arthralgias, skin lesions, and ischemic digits in a 59-year-old man. *Clinicopathologic Conference. Arthritis Rheum* 1995; 38: 1161-1168.

3. McALLISTER HA, FENOGLIO JJ. Tumors of the cardiovascular system. Armed Forces Institute of Pathology (editor) 1978, 2-20.
4. BYRD WE, MATTHEWS OP, HUNT RE. Left atrial myxoma as a systemic vasculitis. *Arthritis Rheum* 1980; 23: 240-243.
5. BODOKH Y, LACOUR JPH, PERRIN C, FERRARI E, TICCHIONI M, ROULE C *et al*. Vascularite leucocytoclasique cutanée avec anticoagulant circulant révélant un myxoma de l'oreillette gauche. *Ann Dermatol Venereol* 1993; 120: 789-792.
6. CRESPO LEIRO MG, CAPDEVILA PUERTA A, ARNAL MONREAL F. Tumores cardiacos. Afectación cardíaca en enfermedades tumorales. *Medicine (Madrid)* 1996; 7: 1097-1103.
7. SACK KE. Cuando la vasculitis no es vasculitis. *Hosp Pract (ed. esp)* 1994; 9: 57-61.
8. SCANLKY RE, MARK EJ, McNEELY WF. Weekly clinicopathological exercises. Case 9-1993. *N Engl J Med* 1993; 328: 640-647.
9. BURKE AP, VIRMANI R. Cardiac myxoma: a clinicopathologic study. *Am J Clin Pathol* 1993; 100: 671-680.
10. SEGUIN JR, BEIGBEDER JY, HVASS U, LANGLOIS J, GROLLEAU R, JOURDAN M *et al*. Interleukin-6 production by cardiac myxomas may explain constitutional symptoms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 599-600.
11. JOURDAN M, BATAILLE R, SEGUIN J, ZHANG XG, CHAPTAL PA, KLEIN B. Constitutive production of interleukin-6 and immunologic features in cardiac myxomas. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 398-402.
12. FELDMAN AR, KEELING JH. Cutaneous manifestations of atrial myxoma. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 1080-1084.
13. HEATH D. Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiol* 1968; 21: 315-327.
14. PRICHARD RW. Tumors of the heart: review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch Pathol* 1951; 51: 98-128.