



Caso clínico

Un simulador clásico de vasculitis sistémica



Marc Moreno-Ariño^{a,*}, Vera Ortiz-Santamaria^{b,c}, Aída Deudero Infante^d,
Montserrat Ayats Delgado^e y Francesc Novell Teixidó^f

^a Servicio de Geriátrica, Hospital General de Granollers, Granollers, Barcelona, España

^b Unidad de Reumatología, Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Granollers, Granollers, Barcelona, España

^c Departamento de Medicina, Universidad Internacional de Catalunya, Sant Cugat del Vallès, Barcelona, España

^d Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Granollers, Granollers, Barcelona, España

^e Unidad de Cardiología, Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Granollers, Granollers, España

^f Servicio de Diagnóstico por la Imagen, Hospital General de Granollers, Granollers, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 2 de enero de 2015

Aceptado el 9 de marzo de 2015

On-line el 30 de abril de 2015

Palabras clave:

Mixoma
Tumor cardíaco
Vasculitis sistémica
Seudovasculitis
Simulador

Keywords:

Myxoma
Cardiac tumor
Systemic vasculitis
Pseudovasculitis
Mimicker

R E S U M E N

Fundamento y objetivo: Las manifestaciones embolígenas y constitucionales de los tumores cardíacos intracavitarios se engloban dentro de los mimetizadores clásicos de las vasculitis sistémicas, sobre todo en aquellas ocasiones donde no se presentan manifestaciones cardiológicas. Se describe un caso de mixoma auricular con clínica exclusivamente sistémica, cuya orientación diagnóstica inicial fue de vasculitis. Se revisan los casos descritos en la literatura.

Paciente y método: Se describe un caso de mixoma auricular con presentación en forma de manifestaciones sistémicas sin sintomatología cardiológica acompañante. Se expone el caso clínico y se compara con 11 casos de pseudovasculitis por mixoma auricular descritos en la literatura, haciendo énfasis en las similitudes y divergencias.

Discusión: Los síntomas constitucionales junto con las manifestaciones cutáneas fueron los más frecuentes. La mayoría de los casos presentaban respuesta parcial al tratamiento glucocorticoideo, reforzando la teoría del componente inflamatorio en su patogenia. La demora media en el diagnóstico fue de 12,27 meses.

Conclusión: El mixoma auricular es un simulador de vasculitis sistémica y es de difícil diagnóstico cuando no presenta manifestaciones cardíacas. La demora diagnóstica puede conllevar complicaciones graves.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

A classic mimicker of systemic vasculitis

A B S T R A C T

Background and objective: Embolic and constitutional manifestations of intracavitary cardiac tumors are included within the classic mimickers of systemic vasculitis, especially in those in which there are no cardiac manifestations. We present a case report of atrial myxoma in which the patient only presented systemic symptoms and in whom an initial diagnostic approach of systemic vasculitis was made. We also performed a literature search of the cases described.

Patient and method: A case report of atrial myxoma with atypical presentation manifested as a systemic disease with no concomitant cardiac symptoms is described. The case report is discussed and 11 cases of atrial myxoma pseudovasculitis described in the literature are reviewed, emphasizing their similarities and differences.

Discussion: Constitutional symptoms and cutaneous manifestations were the most common. Most of the cases showed partial response to glucocorticosteroid treatment, reinforcing the theory of the inflammatory role in its pathogenesis. Mean delayed time to diagnosis was 12.27 months.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mmorenoa@fhag.es (M. Moreno-Ariño).

Conclusion: Atrial myxoma is a systemic vasculitis mimicker, this being difficult to diagnose in the absence of cardiac manifestations. This delay in diagnosis entails serious complications

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Introducción

Las manifestaciones sistémicas de los tumores cardíacos intracavitarios en forma de fiebre, pérdida de peso, artromialgias y fenómeno de Raynaud confunden esta entidad con enfermedades inmunológicas, neoplásicas o infecciosas, sobre todo en aquellos casos donde no se presentan manifestaciones cardiológicas¹. Existe un amplio grupo de mimetizadores clásicos de vasculitis sistémicas, entre ellos el mixoma auricular, la enfermedad ateromatosa, la amiloidosis sistémica AL, la endocarditis bacteriana, el síndrome antifosfolípido y la tromboangitis obliterante². Este fenómeno de enmascaramiento es bien conocido, aunque se han publicado pocos casos en los que la causa sea el mixoma auricular. A continuación, se describe un caso de mixoma auricular con clínica embolígena y constitucional, sin síntomas ni signos cardíacos, en el que la orientación diagnóstica inicial fue una vasculitis sistémica. Se realiza una revisión bibliográfica de los casos descritos en la literatura, analizando similitudes y divergencias.

Observación clínica

Varón de 60 años, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial en tratamiento con un antihipertensivo tipo antagonistas de los receptores de la angiotensina-II y dislipidemia en tratamiento con una estatina. Consultó por dolor en la zona lumbar de aparición aguda, así como acrocianosis en la mano derecha asociada a dolor isquémico en los dedos de la mano. Se objetivó acrocianosis de la mano derecha con pulsos periféricos presentes y simétricos. La auscultación cardiopulmonar fue normal. Se realizó una radiografía de tórax, un electrocardiograma y una angiotomografía computarizada toracoabdominal, que fueron normales. Las pruebas de laboratorio con hemograma, función renal y hepática, pruebas de coagulación, anticuerpos antifosfolípidos, crioglobulinas, serologías para virus B y C, así como parvovirus y anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA), fueron normales. Se detectaron anticuerpos antinucleares a títulos bajos de 1/80, patrón homogéneo con anti-ADN bicatenario negativos y

sin consumo de los niveles de complemento. El estudio mediante capilaroscopia periungueal evidenció signos de angiogénesis con hemorragias en los dedos de la mano derecha. Se indicó tratamiento con antiagregación por vía oral y prostaglandinas por vía intravenosa con resolución completa de la sintomatología. Tres meses después inició fenómeno de Raynaud bilateral. Al cabo de un mes, el paciente consultó por epigastralgia aguda transfixiante, así como dolor isquémico en el primer dedo del pie izquierdo, hipoestesis del segundo al cuarto dedo del pie izquierdo y dolor al apoyo en la fascia plantar izquierda. Refería debilidad muscular proximal en extremidades inferiores y pérdida ponderal no cuantificada en los últimos 2-3 meses. En la exploración física se objetivó un pie izquierdo más frío que el derecho, lesión eritematosa tenue a nivel de la fascia plantar izquierda, abolición bilateral de pulsos tibiales posteriores y pedios con presencia de pulsos poplíteos. Se auscultó un refuerzo del primer ruido cardíaco sin ruidos accesorios.

En las pruebas de laboratorio se objetivó: hemoglobina 10,4 g/dl, hematocrito 34%, volumen corpuscular medio 78 fl, CK 602 U/l, CK-mb 26 U/l, plaquetas 506.000/mm³, gamma glutamil transpeptidasa 216 U/l, fosfatasa alcalina 200 U/l, proteína C reactiva 128,1 mg/l y VSG 88 mm/h. El resto de los parámetros bioquímicos resultaron normales. Ante la sospecha diagnóstica de vasculitis sistémica de vaso mediano-pequeño, se decidió ingresar al paciente para completar estudio.

Se realizó un electromiograma que evidenció una mononeuritis del tibial posterior izquierdo sin patrón miopático. Para descartar anomalías arteriográficas se solicitó una angiotomografía toracoabdominal con contraste. Se administraron glucocorticoides (metilprednisolona 60 mg en 2 dosis) por probable alergia al contraste, lo que comportó una mejoría notable de la sintomatología. En la prueba de imagen se objetivó un defecto de repleción intracavitario a nivel auricular izquierdo, por lo que se realizó una ecocardiografía transtorácica que determinó la presencia de una tumoración en la aurícula izquierda de gran tamaño, pediculada, adherida al tabique interauricular a nivel de la fosa oval que prolapsaba en diástole hacia el espacio valvular y que asociaba una ligera insuficiencia mitral (fig. 1).



Figura 1. Ecocardiograma transtorácico con visión apical de 3 cámaras: se muestra tumoración a nivel de la aurícula izquierda, en diástole (izquierda) y en sístole (derecha).

Tras el hallazgo, se programó intervención quirúrgica en otro centro y se realizó la exéresis de la masa auricular bajo circulación extracorpórea. Presentó una buena evolución en el postoperatorio inmediato, con aparición de lesión cutánea isquémica en el pulpejo del primer dedo del pie izquierdo. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica (6,5 × 5 × 1,5 cm) confirmó el diagnóstico de mixoma auricular.

En la revisión de la literatura realizada utilizando el buscador Pubmed con los parámetros pseudovasculitis, tumor cardíaco y mixoma auricular³⁻¹³, limitando la búsqueda a los idiomas inglés, español, francés y alemán, se han encontrado 11 casos clínicos comprendidos en un período de 36 años (1978-2014).

Se exponen las características clínicas de los casos revisados (tabla 1). De los 11 casos analizados, 8 eran hombres y 3 mujeres, con una edad media al diagnóstico de 39,72 años (17-88).

De los casos publicados, en 8 se describe un aumento de los reactantes de fase aguda, con una VSG media de 58,37 mm/h (30-108). Además del aumento de reactantes de fase aguda, está descrita la anemia como otra posible alteración analítica en el mixoma auricular¹⁴, evento observado en nuestro caso, aunque solamente presente en 2 de los trabajos revisados. Los marcadores inmunológicos fueron negativos, excepto en un caso con ANCA positivo patrón perinuclear, otro caso con anti-ADNs positivo y consumo de complemento, y un tercer caso con anticoagulante lúpico circulante.

Como cabía esperar, esta presentación atípica provocó una demora diagnóstica en todos los casos³⁻¹³, contabilizándose un promedio de 12,27 meses (1-36) entre el inicio de la sintomatología y el diagnóstico final.

Todos los casos fueron diagnosticados finalmente de mixoma auricular tras estudio histológico y en relación con el tamaño (descrito en 5 ocasiones), el mayor¹² fue de 8 × 4,5 × 4 cm y el menor⁵ de 2,5 × 1,8 × 1,4 cm. Todos ellos fueron unifocales, excepto un caso descrito como mixoma auricular multifocal que además fue uno de los que presentó un evento coronario agudo y una evolución tórpida, que finalmente desencadenó la defunción del paciente¹⁰.

Discusión

El mixoma es la tumoración cardíaca primaria benigna más frecuente, representa hasta el 50% de ellas. Su localización más frecuente es la aurícula izquierda (75%), mayoritariamente en el septo interauricular en el margen del foramen oval¹. La presentación clínica se puede clasificar en 3 formas: a) síntomas cardíacos de insuficiencia mitral o tricuspídea secundaria a obstrucción intracavitaria, según la localización del mixoma, observándose hasta en un 67% de los casos; b) eventos embolígenos de material mixomatoso (29%), en forma de lesiones cutáneas isquémicas, mononeuritis por afectación de los vasa nervorum, siendo los eventos cerebrovasculares los más prevalentes, y c) síntomas sistémicos como fiebre, pérdida ponderal, artromialgias, fenómenos vasoespásticos y púrpura cutánea, dichas formas clínicas pueden coexistir. Se han descrito alteraciones analíticas como la anemia, el aumento de reactantes de fase aguda, la hipocomplementemia y, en ocasiones, positividad de marcadores inmunológicos. Tras la extirpación del tumor, las alteraciones analíticas suelen normalizarse^{1,14}.

La presentación clínica depende en parte del tamaño, la localización y la movilidad del tumor, siendo la aurícula izquierda la localización más descrita¹⁵. Los síntomas sistémicos se han relacionado con la concentración de interleucina 6¹⁶. El hecho de que intervenga una cadena de activación de citocinas en el mecanismo fisiopatológico¹⁷, junto con la respuesta clínica al tratamiento glucocorticoideo e inmunosupresor, refuerza la tesis de algunos autores de una posible naturaleza vasculítica^{16,17}.

Tabla 1 Manifestaciones clínicas en casos descritos en la literatura médica de tumores cardíacos que simulan vasculitis o conectivopatías

Manifestaciones clínicas	Caso (2014) ³	Hartig et al. (2014) ⁴	Patel et al. (2009) ⁵	Nishio et al. (2005) ⁶	Rivero et al. (1998) ⁷	Gravallese et al. (1995) ⁸	Bodokh et al. (1993) ⁹	Boussen et al. (1991) ¹⁰	Thomas et al. (1981) ¹¹	Byrd et al. (1980) ¹²	Huston et al. (1978) ¹³	Total
Constitucional	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	9/12
Debilidad	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	9/12
Fiebre	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	8/12
Pérdida de peso	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	9/12
Eritema	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	4/12
Púrpura	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	3/12
Acrocianosis	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	8/12
Fenómeno de Raynaud	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	3/12
Dolor isquémico	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	7/12
Mono/polineuritis	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	3/12
Neurológicas	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	7/12
Cefalea	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	2/12
AVC	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	1/12
Amaurosis	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	5/12
Convulsiones	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	11/12
Vértigo central	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	2/12
SCA	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	1/12
Abolición de pulsos periféricos	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	5/12
Hallazgos AC	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	11/12
Mejora con glucocorticoides y/o IS	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	2/12
Defunción	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	2/12

AC: auscultación cardíaca; AVC: accidente vascular cerebral; IS: inmunosupresores; SCA: síndrome coronario agudo; IR: primer ruido.

Los casos clínicos que se presentan en forma de eventos embólicos y síntomas sistémicos presentan una demora diagnóstica. Todos los casos revisados fueron diagnosticados mediante ecocardiografía transtorácica, solicitada por diferentes motivos según el proceso diagnóstico, por ejemplo para completar estudio tras accidente vascular cerebral^{6,7,10,12,13}.

Conclusión

El mixoma auricular es un simulador de vasculitis sistémica, siendo de difícil diagnóstico cuando no se presentan manifestaciones cardíacas. La demora diagnóstica puede conllevar complicaciones graves en relación con los eventos embólicos, siendo uno de los más temibles el accidente vascular cerebral.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med.* 1995;333:1610–7.
2. Olivé A. Síndromes pseudovasculíticos. *Med Clin (Barc).* 2003;120:272–7.
3. Mano Y, Yoshizawa A, Itabashi Y, Ohki T, Takahashi T, Mori M, et al. Left atrial myxoma detected after an initial diagnosis of polymyalgia rheumatica. *Intern Med.* 2014;53:441–4.
4. Hartig I, Kraatz EG, Beurich HW, Moosig F. Atrial myxoma with clinical signs of systemic inflammatory disease. *Z Rheumatol.* 2014;281–4.
5. Patel R, Lynn KC. Masquerading myxoma. *Am J Med Sci.* 2009;338:161–3.
6. Nishio Y, Ito Y, Iguchi Y, Sato H. MPO-ANCA-associated pseudovasculitis in cardiac myxoma. *Eur J Neurol.* 2005;12:619–20.
7. Rivero M, Martínez Peñuela JM, Abecia A, Tiberio G, Pérez García C. Myxoma of the left auricular simulating a leukocytoclastic vasculitis. *An Sist Sanit Navar.* 1998;21:229–32.
8. Gravallese EM, Waksmonski C, Winters GL, Simms RW. Fever arthralgias, skin lesions, and ischemic digits in a 59-year-old man. *Arthritis Rheum.* 1995;38:1161–8.
9. Bodokh I, Lacour JP, Perrin C, Ferrari E, Ticchioni M, Roule C, et al. Cutaneous leukocytoclastic vasculitis with circulating anticoagulant disclosing myxoma of the left atrium. *Ann Dermatol Venereol.* 1993;120:789–92.
10. Bousset K, Moalla M, Blondeau P, Ben Ayed H, Lie JT. Embolization of cardiac myxomas masquerading as polyarteritis nodosa. *J Rheumatol.* 1991;18:283–5.
11. Thomas MH. Myxoma masquerading as polyarteritis nodosa. *J Rheumatol.* 1981;8:133–7.
12. Byrd WE, Matthews OP, Hunt RE. Left atrial myxoma presenting as a systemic vasculitis. *Arthritis Rheum.* 1980;23:240–3.
13. Huston KA, Combs JJ Jr, Lie JT, Giuliani ER. Left atrial myxoma simulating peripheral vasculitis. *Mayo Clin Proc.* 1978;53:752–6.
14. Burns ER, Schulman IC, Murphy MJ Jr. Hematologic manifestations and etiology of atrial myxoma. *Am J Med Sci.* 1982;284:17–22.
15. Pinede L, Duhaault P, Loire R. Clinical presentation of left atrial myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore).* 2001;80:159–72.
16. Séguin 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.
17. Saji T, Yanagawa E, Matsuura H. Increased serum interleukin-6 in cardiac myxoma. *Am Heart J.* 1991;122:579–80.