



# Mixomas auriculares en paciente con síndrome de Carney.

## *Atrial myxomas in a patient with Carney syndrome.*

Dr. Alexander González Guillén<sup>1</sup>, Dr. Alfredo Naranjo Ugalde<sup>1</sup>, Dr. Eugenio Selman-Housein Sosa<sup>1</sup>, Dr. Fernando Frías Grishko<sup>1</sup>, Dr. Alejandro Seijas Cruz<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana. Cuba.

### Resumen

Se presenta el caso de una niña de 14 años de edad atendida en el Cardiocentro Pediátrico William Soler por astenia. En los complementarios presentó anemia y eritrosedimentación acelerada. La ecocardiografía transtorácica bidimensional mostró dos tumores, uno en aurícula derecha y el segundo en la aurícula izquierda. Se realiza extirpación por vía auricular derecha y transeptal con el uso de máquina de extracorpórea. El estudio histopatológico demostró que ambas tumoraciones eran mixomas. La paciente presentó otras tumoraciones en piel, canal auditivo externo cuyas biopsias reportaron mixomas. Fue diagnosticada como síndrome de Carney. A los 5 años recidiva el mixoma en la aurícula derecha extirpándose. Once años después de la primera operación y seis de la segunda se encuentra asintomática y libre de tumoraciones.

**Palabras clave:** tumores intracardiacos, síndrome de Carney.

### Abstract

Show a 14-year-old female patient treated at the William Soler Pediatric Cardiology Centre by fatigue. In complementary, she presented anemia and elevated ESR. Two-dimensional transthoracic echocardiography showed two tumors, one in the right atrium and the second in the left atrium. Removal is performed by right atrial transeptal approach using lung machine. Histopathological study showed that both tumors were myxomas. The patient had other tumors in skin, in external ear canal who were reported, as myxoma by biopsies performed. She was diagnosed as Carney syndrome. Five years later, recurrence myxoma in the right atrium that was removed. Eleven years after the first operation and six of the second, she is asymptomatic and free of tumors.

**Key words:** intracardiac tumors, Carney syndrome.

**Correspondencia:** Dr. Alexander González Guillén. Departamento de Cirugía Cardiovascular. Cardiocentro Pediátrico William Soler, La Habana, Cuba email: [alexglez@infomed.sld.cu](mailto:alexglez@infomed.sld.cu)





## INTRODUCCIÓN

Los tumores cardiacos primarios tienen una incidencia estimada desde el 0,027 al 0,08%, en estudios de necropsia, sin embargo en estudios ecocardiográficos se reportan hasta un 0,3%.<sup>1,2</sup>

El 90% son tumores benignos y dentro de ellos el mixoma representa el 50% con localización en la aurícula izquierda en el 75% de los pacientes de la tercera y cuarta década de vida.<sup>1,2</sup> Los mixomas en niños adolescentes representan 5 a 10%, su localización más frecuente también es en la aurícula izquierda y suelen ser pediculados y únicos. Es muy rara su presentación bilateral y cuando ocurre están asociados a trastornos genéticos como es el Síndrome de Carney.<sup>3</sup>

En pacientes neonatos los tumores más frecuentes son los rabiomiomas (40-75%), aparecen como nódulos ventriculares múltiples y con frecuencia son intramurales, y en el adolescente el mixoma y el fibroma tienen mayor incidencia, con localización más frecuente a nivel auricular aunque pueden estar situados en el ventrículo.<sup>2,4</sup>

El caso que se describe tiene la característica de tener tumoraciones bilaterales, de localización auricular que obligó a realizar la exéresis, recidivando a los 5 años en la aurícula derecha. Fue diagnosticada más tarde como un Síndrome de Carney. Es el primer caso reportado en Cuba de una adolescente con mixomas bilaterales.

### Presentación del caso.

Paciente L.A.R, femenina, blanca, de 14 años de edad que acude a consulta externa por astenia. Al examen físico se observó palidez cutáneo-mucosa sin existencia de soplo cardíaco. A continuación se realizaron estudios de hematología y hemoquímica donde se corroboró una anemia por debajo de 10

gramos de hemoglobina por litro y eritrosedimentación en 104.

En el electrocardiograma practicado presentó ligera taquicardia sinusal y en los estudios imagenológicos como dato positivo en el ecocardiograma transtorácico bidimensional, se encontraron las imágenes de dos masas tumorales localizadas una de ella en la aurícula derecha adosada a la valva septal de la tricúspide, pediculada, sin provocar obstrucción que midió (19 mm por 16mm), con un volumen total de 3 ml y una relación de área masa/aurícula derecha (AD) de 0.35. La segunda masa tumoral, grande, se encontraba a nivel de la aurícula izquierda (AI), con adherencias sésiles a la valva anterior de la válvula mitral en toda su extensión (desde su porción libre hasta la porción septal) midiendo 15 mm por 45 mm con un volumen de 11 ml y una relación de área masa/ AI de 0.62 y protruía ligeramente en diástole en la entrada del ventrículo izquierdo (VI) y ocupaba gran parte del área de apertura valvular mitral. Ambas tumoraciones no provocaban estenosis ni de las desembocaduras de las venas pulmonares ni de las válvulas.

En la discusión del caso se decidió intervenir quirúrgicamente con circulación extracorpórea y paro anóxico e hipotermia moderada. Se operó por auriculotomía derecha, se resecó el tumor implantado de forma pediculada a la valva septal tricuspídea sin daño de la misma. Luego, a través del septo interauricular, se practicó la exéresis del tumor mayor de la aurícula izquierda, con separación de la valva anterior de la mitral y sin provocar daño así como la resección de parte del septo interauricular al cual estaba adosado más firmemente. Se realizó plastia con parche de pericardio autólogo del septo interauricular.

Al retirar el pinzamiento aórtico, el corazón latió con un ritmo espontáneo sinusal, no hubo complicacio-

nes hemodinámicas y no necesitó de apoyo inotrópico. La evolución postoperatoria fue satisfactoria. Se dio el alta médica a los 6 días.

A los 19 años de edad y asintomática se encontró una recidiva tumoral en la aurícula derecha. Se observó en ecografía transesofágica, una tumoración adosada a la pared posterior atrial derecha y a las valvas anterior y posterior tricuspídea, con un pedículo grueso, movable a la entrada del ventrículo derecho y una relación de área masa/AD de 0.58%. Por tal motivo fue necesaria la reintervención para su extirpación y en esta ocasión con máquina de circulación de extracorpórea a corazón latiendo.

Al presentar otros pequeños tumores en su cuerpo sobre todo en piel y en el conducto auditivo externo, así como manchas mucocutáneas, se le realizaron biopsias a los tumores de piel resultando compatibles con mixomas, por lo que le fue diagnosticado un Síndrome de Carney.

Durante los últimos seis años la paciente se mantiene asintomática y con estudios ecocardiográficos normales.

### Discusión del caso

Se presenta una paciente en edad pediátrica con presencia de un mixoma bilateral auricular el cual recidiva a los 5 años en el lado derecho auricular. Los síntomas de esta entidad clínica pueden simular endocarditis bacteriana, enfermedad del colágeno, neoplasia maligna oculta y lipoma intracardiaco, etc.<sup>1,5,6</sup>

El diagnóstico se establece por los síntomas según la localización del tumor, el cual provocaría obstrucción valvular, síncope, astenia, fiebre, pérdida de peso o manifestaciones tromboembólicas a distancia.<sup>7</sup> En los estudios imagenológicos la ecocar-

diografía bidimensional transtorácica representa la principal herramienta de diagnóstico, pero existen otros estudios como la ecocardiografía transesofágica<sup>8</sup>, el angiotomografía axial computadorizada y la biopsia endomiocárdica<sup>1</sup>.



**Fig.1** Imagen de la ecocardiografía bidimensional transesofágica durante el acto quirúrgico donde se observan las dos masas tumorales intraauriculares.

El síndrome de Carney, descrito por el propio Carney en 1985, reúne los criterios diagnósticos de esta rara enfermedad, se requiere de la presencia de dos o más de ellos para establecer el diagnóstico<sup>3</sup>: a) mixoma cardíaco; b) mixomas cutáneos; c) mixomas o adenomas mamarios; d) manchas pigmentadas mucocutáneas; e) enfermedad adrenocortical nodular pigmentada; f) tumores testiculares y g) adenoma hipofisario secretor de hormona del crecimiento. La paciente cumplía tres de los requisitos (mixomas auriculares, mixomas cutáneos y manchas pigmentadas mucocutáneas).<sup>3</sup>

Los pacientes que presentan este síndrome tienen con frecuencia mixomas intracardiacos en múltiples localizaciones, también en muchos casos aparecen de manera bilateral y son propensos a las recidivas en la mitad de los pacientes portadores de dicha enfermedad.<sup>3</sup>



**Fig. 2** Imagen del gran mixoma extraído de la aurícula izquierda.

Existen otras localizaciones del mixoma menos frecuente como es el publicado por Tápanes<sup>4</sup> y Kimani<sup>9</sup>. El primero lo presenta en el ventrículo derecho y el segundo en el ventrículo izquierdo simulando un trombo intracavitario.

La primera resección con éxito de un tumor cardíaco benigno (mixoma) con circulación extracorpórea la realizó Crafoord en 1954 según señala Abad<sup>4</sup>, y desde entonces se han publicado numerosos artículos de mixomas unilaterales.

En la resección de los tumores intracardíacos debe cuidarse en no lesionar los aparatos valvulares para evitar las insuficiencias o regurgitaciones, siendo la ecocardiografía transesofágica una herramienta fundamental para el diagnóstico de la lesión.<sup>5</sup>

Es importante hacer referencia al trabajo de Aval y colaboradores, quienes reportan 42 pacientes operados de mixomas durante 20 años y como datos interesantes reportó una recidiva en un paciente que representó el 2,4% del total y fueron mixomas múltiples el 5 % de los casos reportados sin detallar la localización de los mixomas.<sup>10</sup>

Como conclusión se muestra el primer caso en Cuba en edad pediátrica con mixoma auricular bilateral, asociada con un Síndrome de Carney, que presentó una recidiva del mixoma en localización auricular derecha, lo cual concuerda con lo revisado en

la literatura internacional. Esta paciente lleva 11 años de evolución desde su primera intervención quirúrgica, recidivó a los 5 años y en los restantes 6 años se encuentran normales sus estudios.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carles JM, Ramírez JI, Hernández EB, Triana M, Santander M, Pomo M. Mixoma Auricular. Presentación de caso. Gaceta Médica Espirituana. 2008;10(3). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.10.\(3\)\\_14/p14.html](http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.10.(3)_14/p14.html)
2. Abad C. Tumores cardíacos (I) Generalidades. Tumores primitivos benignos. Rev Esp Cardiol. 1998; 51:10-20.
3. Morillas P, Frutos A, Bertomeu V, Valero R, Rodríguez JA, Climent V, Moragón M. Un caso de síndrome de Carney. Rev Esp Cardiol. 2001; 54:803-6.
4. Tápanes H, Senra L, Cotilla E, Ramiro JC, Naranjo AM, Peña M. Mixoma ventricular derecho. Rev Fed Arg Cardiol. 2012; 41:205-7.
5. Orozco DM, Abello M, Osorio JE. Severe mitral regurgitation following resection of a giant atrial myxoma: Case report and literature review. Rev Esp Anestesiol Reanim. 2013; 60:403-6. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22748855>
6. Singh S, Singh M, Kovacs D, Benatar D, Khosla S, Singh H. A rare case of a intracardiac lipoma. Int J Surg Case Rep. 2015;9:105-8
7. Vico L, Zúñiga E. Secondary pulmonary embolism to right atrial myxoma]. Semergen. 2013; 39:e54-56.
8. Romanović R, Ratković N, Davičević Ž, Ilić R. Massive right atrial myxoma with dyspnea at rest in an elderly patient: a case report. Vojnosanit Pregl. 2015; 72:291-4. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25958484>
9. Kirmani BH, Binukrishnan S, Gosney JR, Pullan DM. Left ventricular apical masses: distinguishing benign tumours from apical thrombi. Eur J Cardiothorac Surg. 2015 Mar 19. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25792148>
10. Aval ZA, Ghaderi H, Tatari H, Foroughi M, Mirjafari SA, Forozeshfard M, et al. Surgical treatment of primary intracardiac myxoma: 20-year experience in "Shahid Modarres Hospital" --a tertiary university hospital--Tehran, Iran. ScientificWorldJournal. 2015; 2015:303629. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4321676/>

Recibido: 10-02-2015

Aceptado: 20-03-2015

