

MIXOMA VENTRICULAR: UN HALLAZGO PERIOPERATORIO INUSUAL

Ventricular myxoma: an unusual perioperative finding

RESUMEN

Los mixomas son tumores cardíacos benignos, predominantemente localizados en la aurícula izquierda y más comunes en mujeres en la cuarta a la sexta décadas de la vida. Este artículo presenta el caso de una mujer de 36 años con historia médica de cuadros complejos, con diagnóstico de mixoma intraventricular como hallazgo incidental. Se realizaron estudios de imagen, incluidos ecocardiograma y resonancia magnética, que revelaron la presencia de masas cardíacas. Durante la cirugía, se encontraron lesiones en la aurícula derecha y una masa en el ventrículo izquierdo. La patología confirmó el diagnóstico de mixoma cardíaco, con una posible asociación con el síndrome de Carney debido a la historia de la paciente. Este caso resalta la rareza y complejidad de los mixomas, y subraya su importancia en la práctica clínica y la necesidad de un enfoque multidisciplinario para su diagnóstico y tratamiento temprano.

Palabras clave: masas cardíacas, mixoma, síndrome de Carney.

ABSTRACT

Myxomas are benign cardiac tumors predominantly located in the left atrium and are more common in women aged 30 to 60 years. This article presents the case of a 36-year-old woman with a complex medical history who was diagnosed with an incidental finding of an intraventricular myxoma. Imaging studies, including echocardiogram and MRI, revealed cardiac masses. During surgery, lesions were found in the right atrium and a mass in the left ventricle. Pathology confirmed the diagnosis of cardiac myxoma, suggesting a possible association with Carney syndrome due to the patient's history. This case highlights the rarity and complexity of myxomas, underscoring their significance in clinical practice and the necessity for a multidisciplinary approach to facilitate early diagnosis and treatment.

Keywords: cardiac masses, myxoma, Carney syndrome.

Autores:

Juan C. Villalba^{1,2}, Jaime Arroyo³, Stefany Cabrera⁴, Pablo Sarmiento⁴, José M. Quintero⁵

¹Médico anestesiólogo cardiovascular, Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Colombia.

²Docente Asistente del Programa de Medicina, Universidad Surcolombiana, Neiva, Colombia.

³Médico cirujano cardiovascular, Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Colombia.

⁴Médico, Unidad Cardiovascular, Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo. Neiva, Colombia.

⁵Médico anestesiólogo, Universidad Surcolombiana, Neiva, Colombia.

Autor para correspondencia:

José M. Quintero
jomiqd@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Los mixomas son tumores intracardíacos benignos de origen primario; el 75% se localizan en aurícula izquierda (anillo mitral o en el borde de la fosa oval), seguidos de la aurícula derecha (20%), y simultáneamente atrioventricular (5%). La mayoría son asintomáticos, aunque los pacientes pueden tener síntomas obstructivos, embólicos y constitucionales^{1,2}. Su presentación es más frecuente en mujeres de la cuarta a la sexta décadas de la vida³. Un 10% corresponden al complejo de Carney o “síndrome mixoma”, en general en pacientes jóvenes, de sexo femenino, con pecas cutáneas inusuales; suelen ser de localización ventricular, múltiples y recurrentes, asociados a tumores mixomatosos no cardíacos, y endocrinos⁴. Sin embargo, la etiología exacta no es clara. A continuación, se presenta un caso clínico con un diagnóstico de masa intraventricular llevado a cirugía cardíaca.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 36 años con historia médica de hipotiroidismo, hipoacusia bilateral, hipoalbuminemia, insuficiencia venosa superficial bilateral y pigmentación crónica de miembros inferiores en estudio; antecedentes quirúrgicos de drenaje de colección en el glúteo izquierdo y cesárea; historia en familiar de primer grado (hermano) con elefantiasis e hipoacusia bilateral. La paciente ingresó a la institución de salud por presentar celulitis abscedada en el glúteo izquierdo. Sin otros hallazgos en el examen físico de ingreso, se le realizó una cirugía de drenaje. En el período posoperatorio presenta edema grado I en miembros inferiores, por lo que se solicitaron estudio; entre ellos, un ecocardiograma transtorácico que evidenció una masa dependiente del tabique interventricular, con función ventricular derecha e izquierda conservada, disfunción diastólica tipo II, aurícula izquierda con dilatación leve, esclerosis mitral con trazas de insuficiencia, e insuficiencia tricúspide leve, con presión sistólica de la arteria pulmonar calculada en 33 mmHg.

Luego se solicitó resonancia magnética cardíaca en la que se identificó una masa adherida al tabique interventricular de 14 × 14 mm, con un engrosamiento similar a la masa detectada en la aurícula derecha. Los diagnósticos presuntivos fueron linfoma, mixoma o fibroelastoma papilar.

Se indicó una cirugía electiva para la resección de la masa intracardíaca y estudio patológico de la muestra.

En la valoración preanestésica se constata que se trataba de una paciente ASA 3, sin predictores de vía

aérea difícil, riesgo quirúrgico alto, con EuroSCORE II y un riesgo de mortalidad hospitalaria del 0,62%. En la evaluación ecocardiográfica transtorácica se visualizaron una masa redonda intraventricular izquierda, y otra de menor tamaño en el ventrículo derecho.

Bajo monitorización no invasiva de signos vitales e invasiva de la presión arterial, se realizó una inducción anestésica convencional con lidocaína (1 mg/kg), propofol (2 mg/kg), fentanilo (4 mcg/kg) y rocuronio (1,2 mg/kg). Se realizó una laringoscopia directa (Cormack-Lehane I) e intubación orotraqueal. El mantenimiento anestésico se realizó con técnica balanceada (sevoflurano y remifentanilo). Se indicó ventilación pulmonar controlada por volumen, con un volumen tidal de 6 ml/kg y FiO₂ de 0,45. Se inició el procedimiento quirúrgico con la paciente en circulación extracorpórea.

La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria mostró función ventricular izquierda conservada, sin valvulopatías, presencia de múltiples masas, una de 3 cm² pediculada y adherida al tabique interventricular, otra de menor tamaño (0,4 cm) en el ventrículo derecho adherida al tabique, infiltración y una posible masa tanto en vena cava inferior y superior hacia la *cresta terminalis* posterior a la base del pedículo en el tabique interventricular (Figura 1).

La cirugía se realizó mediante esternotomía mediana con hallazgos de tejido cardíaco engrosado, vasos con adventicia engrosada, dos lesiones de bordes irregulares de 5 × 6 × 3 cm en la aurícula derecha, en la unión cavoatrial superior y que se extendían hacia la orejuela, y otra lesión en la cara lateral de 3 × 3 cm; estas lesiones estaban sobre el epicardio, pero infiltraban los tejidos

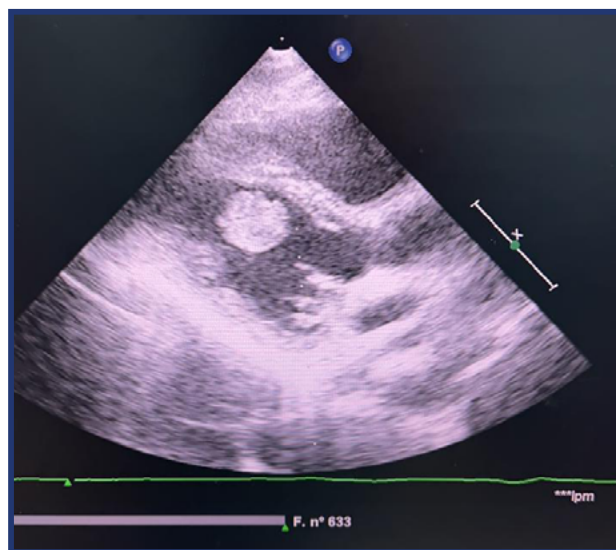
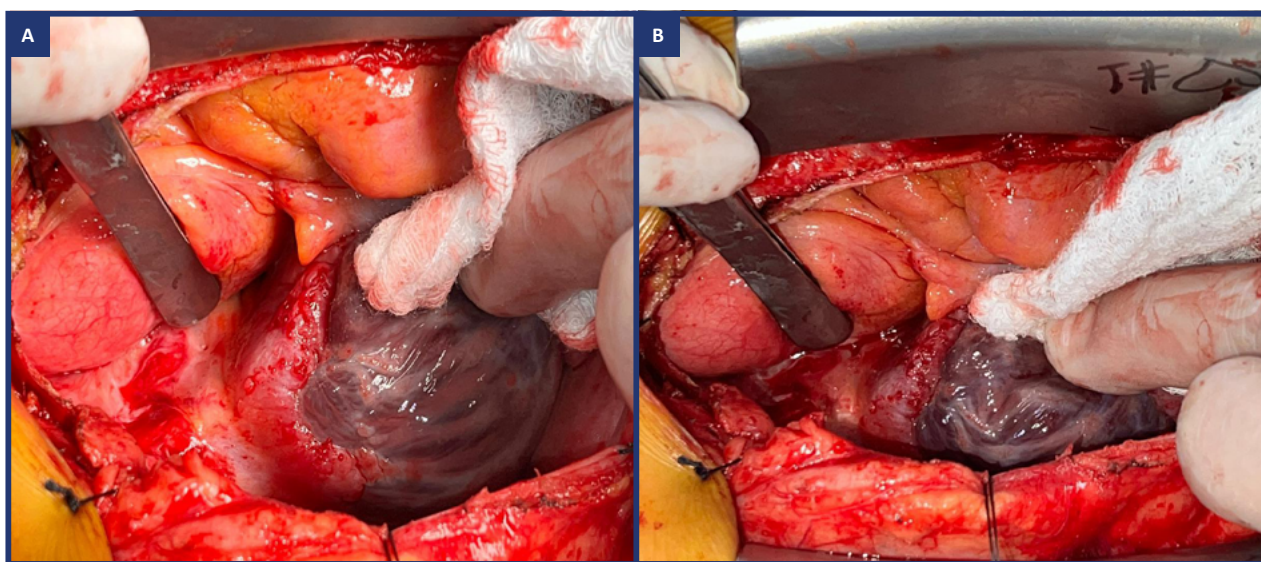


FIGURA 1. Ecocardiograma transtorácico preoperatorio: masa pediculada de 3 cm² adherida al tabique interventricular.

adyacentes. No se observaron lesiones en el interior de la aurícula derecha; en el ventrículo izquierdo se observó una masa de 3 × 2 cm adherida al tabique interventricular bajo la válvula mitral, de color amarillo y consistencia gelatinosa. Se enviaron las muestras para estudio patológico (Figuras 2A y 2B). Las lesiones en aurícula derecha no eran resecables en su totalidad debido a que infiltraban toda la pared. Al finalizar el procedimiento quirúrgico, se realizó bloqueo erector de la espina bilateral a nivel de T5 guiado por ecografía con bupivacaina simple al 0,5%; se extubó la paciente 10 minutos posteriores al cierre de los anestésicos, bajo inspiración profunda. Se trasladó a la paciente a la unidad de cuidados intensivos, con patrón ventilatorio

adecuado, sin dolor y con signos vitales estables. No se observaron complicaciones intraoperatorias ni posoperatorias, y la paciente recibió el alta hospitalaria el quinto día posoperatorio. El análisis microscópico mostró lesiones compatibles con un mixoma cardíaco. La evaluación inmunohistoquímica adicional mostró un fenotipo de células B (positivo para CD20, PAX5, CD79A) de las células linfoides blásticas atípicas, junto con una positividad parcial para BCL6, IRF4, BCL2, CD30 y C-MYC (<40% de las células).

Fue negativo para CD10, CD5, CD15, ALKc y HHV8, y un índice de proliferación Ki67 muy alto (>80%). La hibridación *in situ* para el virus de Epstein-Barr presentó un resultado positivo difuso.



FIGURAS 2A Y 2B. Lesiones de bordes irregulares de 5 × 6 × 3 cm en la unión cavoatrial superior.

DISCUSIÓN

Las lesiones tumorales intracardíacas son infrecuentes en la persona adulta sana. Pueden ser de origen primario o secundario. La incidencia de los tumores intracardíacos primarios es baja (entre 1,38 y 30 por cada 100.000 personas por año); el 80% son benignos y el 20% son malignos. Los mixomas ocupan el 50% de los benignos, seguido de tumores lipomatosos (21%) y los fibroelastomas papilares (16%).

La presentación clínica es variable, desde el estado asintomático, hallazgo incidental, signos de insuficiencia cardíaca y choque, hasta la muerte cardíaca súbita. Los factores que influyen son el tamaño, la movilidad y la cavidad cardíaca que ocupa la lesión⁵.

Desde el punto de vista morfológico, los mixomas suelen ser redondos, aspecto polipoide, lobulados, superficie lisa. Histológicamente, contienen células primitivas proliferantes, y en la inmunohistoquímica

son positivos para vimentina, calretinina, S100, enolasa no específica, factor VIII, CD31 y CD34⁶.

Aproximadamente el 10% de los mixomas se relacionan con el síndrome de Carney, un trastorno genético autosómico dominante, con mutaciones del gen *PRKARIA*; tienden a presentarse a una edad más joven, con compromiso de múltiples cámaras cardíacas y mayor probabilidad de recurrencia, de hasta el 20%. Además, se ha descrito que el compromiso tiroideo, benigno o maligno, ocurre en el 25,7% de los pacientes con síndrome de Carney y mixoma cardíaco⁷⁻⁹.

Con base a lo hallado en la literatura y con las características de la paciente aquí presentada (mujer joven con compromiso tiroideo y cutáneo, a quien se le encontró de manera incidental un mixoma ventricular y compromiso del ventrículo derecho, la aurícula derecha y la unión cavoatrial), se puede

concluir que se trata de un mixoma auricular asociado al complejo de Carney.

La revisión y la descripción de este caso clínico permite actualizarnos acerca de la presentación clínica y paraclínica de esta enfermedad, como una situación rara y de baja incidencia, de interés para la comunidad científica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Agradecimientos

Los autores agradecen a la paciente por su disposición y contribución al desarrollo de conocimiento científico; y al Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo de Neiva.

REFERENCIAS

1. Nguyen T, Vaidya Y. Mixoma auricular. [Actualizado el 3 de julio de 2023]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing.
2. Karigyo CJT, Pessoa BMS, Nicacio SP, Terwilliger E, Costa P, Santos PRD, Ernani V, Seetharam M, Murakami AN, Batalini F. Cardiac Tumors: Review. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2024 Jul 22;39(6):e20230405. doi: 10.21470/1678-9741-2023-0405.
3. Wu HM, Chen Y, Xiao ZB, Zhang F, Wu M, Zhu XL, et al. Análisis clínico-patológico de 689 casos de tumores cardíacos en un solo centro. *Revista China de Patología.* 2019 Apr 8;48(4):293-7.
4. Vidaillet HJ Jr, Seward JB, Fyke FE 3rd, Su WP, Tajik AJ. "Syndrome myxoma": a subset of patients with cardiac myxoma associated with pigmented skin lesions and peripheral and endocrine neoplasms. *Br Heart J.* 1987 Mar;57(3):247-55. doi: 10.1136/hrt.57.3.247.
5. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options Oncol.* 2019 Jun 27;20(8):66. doi: 10.1007/s11864-019-0662-1.
6. Velez Torres JM, Martinez Duarte E, Diaz-Perez JA, Rosenberg AE. Cardiac Myxoma: Review and Update of Contemporary Immunohistochemical Markers and Molecular Pathology. *Adv Anat Pathol.* 2020 Nov;27(6):380-384. doi: 10.1097/PAP.0000000000000275.
7. Pitsava G, Zhu C, Sundaram R, Mills JL, Stratakis CA. Predicting the risk of cardiac myxoma in Carney complex. *Genet Med.* 2021 Jan;23(1):80-85. doi: 10.1038/s41436-020-00956-3.
8. Mahavar RK, Arora D, Singh A, Mishra M. Recurrent cardiac myxoma: A case report. *Ann Card Anaesth.* 2021 Oct-Dec;24(4):490-492. doi: 10.4103/aca.ACA_7_20.
9. Maleszewski JJ, Larsen BT, Kip NS, Castonguay MC, Edwards WD, Carney JA, Kipp BR. PRKAR1A in the development of cardiac myxoma: a study of 110 cases including isolated and syndromic tumors. *Am J Surg Pathol.* 2014 Aug;38(8):1079-87. doi: 10.1097/PAS.0000000000000202.