

# Mixoma auricular complicado con hipertensión pulmonar severa e insuficiencia cardíaca descompensada: reporte de un caso

Atrial myxoma complicated with severe pulmonary hypertension and decompensated heart failure: case report

Alfredo Sejas Claros<sup>1,a</sup>, Camila Andrea Flores Choque<sup>2,a</sup>, Samira Mayté Alvarado Zeballos<sup>3,a</sup>, Rubén Azañero Reyna<sup>4,b</sup>

## Resumen

El Mixoma auricular es un raro tumor cardíaco benigno de origen primario que se localiza mayormente en la aurícula izquierda. Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes y el mixoma constituye su tipo de mayor presentación. Si no es resecado tempranamente su evolución conlleva a complicaciones cardíacas graves y embolizaciones. Se presenta el caso de un mixoma en aurícula izquierda de 21.97 cm<sup>2</sup> de área que protruye a través de la válvula mitral en un paciente de 61 años de edad complicado con hipertensión pulmonar severa e insuficiencia cardíaca descompensada. El antecedente de accidente cerebrovascular isquémico y la ecocardiografía fueron claves para la sospecha diagnóstica. El tratamiento quirúrgico consistió en la extirpación del tumor e implantación de una prótesis valvular mitral debido a la afectación de esta válvula. La sintomatología y resultados ecocardiográficos fueron característicos de un mixoma auricular izquierdo, su evolución y crecimiento dio lugar a complicaciones cardiopulmonares importantes. La falta del tratamiento quirúrgico ante el diagnóstico tras la primera manifestación clínica condicionó el desarrollo de complicaciones y la necesidad de tratamiento quirúrgico inmediato. La literatura reporta casos similares de mixomas complicados. En la mayoría de los casos, la evolución es asintomática hasta que el tumor desarrolla un tamaño considerable. El éxito del tratamiento quirúrgico depende del diagnóstico preciso. El manejo inmediato tras el diagnóstico evita el desarrollo de complicaciones cardíacas y neurológicas que ponen en riesgo la vida del paciente.

**Palabras claves:** mixoma auricular, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca.

## Abstract

Atrial myxoma is a rare benign primary cardiac tumor origin which is located mostly in the left atrium. Primary cardiac tumors are rare and myxoma is more your type of presentation. If not resected early evolution leads to serious heart complications and embolization. The case of a myxoma in the left atrium of 21.97 cm<sup>2</sup> area protruding through the mitral valve in a patient of 61 years of age with complicated severe pulmonary hypertension and heart failure Decompensated presented. The history of ischemic stroke and echocardiography were key to the suspected diagnosis. Surgical treatment consisted of tumor removal and implantation of a mitral valve prosthesis due to the involvement of this valve. Symptomatology and echocardiographic findings were characteristic of a left atrial myxoma, its evolution and growth led to significant cardiopulmonary complications. The lack of surgical treatment before the diagnosis after the first clinical manifestation affected the development of complications and the need for immediate surgical treatment. The literature reports similar cases of myxoma complicated. In most cases, the evolution is asymptomatic until the tumor develops a considerable size. The success of surgical treatment depends on accurate diagnosis. The management immediately after diagnosis prevents the development of cardiac and neurological complications that endanger the patient's life.

**Keywords:** fistula acquired coronary artery; coronary artery disease; coronary anomaly.

El Mixoma auricular (MA) es un tumor cardíaco primario que se localiza mayormente en la aurícula izquierda. Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes (5%). El 75% de estos tumores primarios son benignos y el mixoma es el tipo más común de estos raros tumores, siendo aproximadamente el 50% de ellos<sup>1</sup>. A nivel mundial, la incidencia anual de los mixomas auriculares es de 0,5 por millón de habitantes, y de éstos el 75% se encuentran en la aurícula izquierda<sup>2</sup>.

El cuadro clínico del MA es variado y depende de su tamaño, movilidad y localización; puede presentarse de forma asintomática. La triada sintomática habitual es embolización, cuadro inespecífico e insuficiencia cardíaca. El

tromboembolismo sistémico se encuentra en el 25-50% de los casos de mixoma izquierdo y aproximadamente la mitad de los émbolos se dirigen al sistema nervioso central donde pueden causar isquemia o propiciar el desarrollo de aneurismas provocando así hemorragia intracraneal, pudiendo ser la primera manifestación en el diagnóstico de mixoma<sup>2,3</sup>.

El diagnóstico se basa en la clínica y principalmente en las técnicas de imagen como el ecocardiograma, radiografía de tórax, electrocardiograma, cateterismo cardíaco y la exploración hemodinámica, tomografía axial computarizada y resonancia magnética. De estos el ecocardiograma es el mejor método para la detección de MA. Estas técnicas proporcionan datos de la masa tumoral, tamaño, movilidad y su invasión al miocardio. La confirmación diagnóstica se realiza por histopatología<sup>4</sup>.

El tratamiento es quirúrgico y consiste en la resección completa del tumor intracardiaco. La resección quirúrgica debe ser oportuna para evitar futuras complicaciones por embolización y complicaciones cardíacas causadas por esta

<sup>1</sup>Universidad Mayor de San Simón, Facultad de Medicina Aurelio Melean, Cochabamba – Bolivia.

<sup>2</sup>Universidad Católica Boliviana San Pablo, Facultad de Medicina, Santa Cruz – Bolivia.

<sup>3</sup>Universidad Privada Antenor Orrego, Facultad de Medicina Humana, Piura – Perú.

<sup>4</sup>Hospital Nacional "DOS DE MAYO", Lima – Perú.

<sup>a</sup>Estudiante de Medicina; <sup>b</sup>Medico Cardiólogo.

\*Correspondencia a: Alfredo Sejas Claros

Correo electrónico: al-sejas@hotmail.com

Recibido el 03 de octubre de 2016. Aceptado el 24 de noviembre de 2016.

rara afección tumoral<sup>5,6</sup>. La supervivencia post resección quirúrgica es alta, sin embargo está recomendado el seguimiento a largo plazo mediante ecocardiografía, por la posibilidad de recurrencias que se presentan del 1-3% debido a una resección inadecuada<sup>2,7</sup>.

En el Perú se dan casos de mixomas auriculares complicados, estos no se encuentran registrados o publicados en una base de datos. A continuación se presenta el caso de un paciente con MA complicado con hipertensión pulmonar importante e insuficiencia cardiaca descompensada, fue atendido en el Hospital Nacional Dos de Mayo (HNDM) de la ciudad de Lima, Perú.

### Presentación del Caso

Paciente masculino de 61 años de edad, acude al servicio de Emergencias del HNDM de la ciudad de Lima, Perú, con cuadro clínico de cuatro días de evolución, con disnea a pequeños esfuerzos, ortopnea y edemas en miembros inferiores. El paciente fue hallado hiperventilando por su familiar, y llevado a dicho hospital.

Paciente con antecedentes de hemiplejía faciobraquial derecha a consecuencia de un accidente cerebrovascular isquémico hace un año y ocho meses, a raíz del cual se encontró un tumor intracardiaco. Se decide internación del paciente debido al malestar general, edad avanzada y antecedentes.

Al ingreso, paciente pálido, con una FC de 100 latidos por min. FR de 21 por min, PA de 116/81 mmHg, T° de 36°C, Glasgow 15, y saturación de O<sub>2</sub> de 89%. Presenta tórax simétrico, murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares, ruidos cardíacos rítmicos de baja intensidad, ingurgitación yugular de primer grado y soplo diastólico en foco mitral.

El hemograma reporta hemoglobina 13,3% y hematocrito: 40%. Los resultados de química sanguínea reportan: glucosa

91 mg/dl, creatinina de 0,96 mg/dl, pruebas de coagulación sanguínea: TTPa 40,3 s y TP 19,8 s.

Se realizó ecocardiografía transtoracica, encontrándose los siguientes hallazgos relevantes: imagen tumoral, móvil, hiperecogénica, compatible con MA en aurícula izquierda de 21,97 cm<sup>2</sup> de área que protruye a través de la válvula mitral (Figura 1 y 2), hipertensión pulmonar severa (presión sistólica en la arteria pulmonar de 105 mmHg), insuficiencia mitral severa, insuficiencia tricuspídea moderada, dilatación leve biauricular, función sistólica del ventrículo izquierdo conservada (FEVI: 51,7%) y derrame pericárdico laminar.

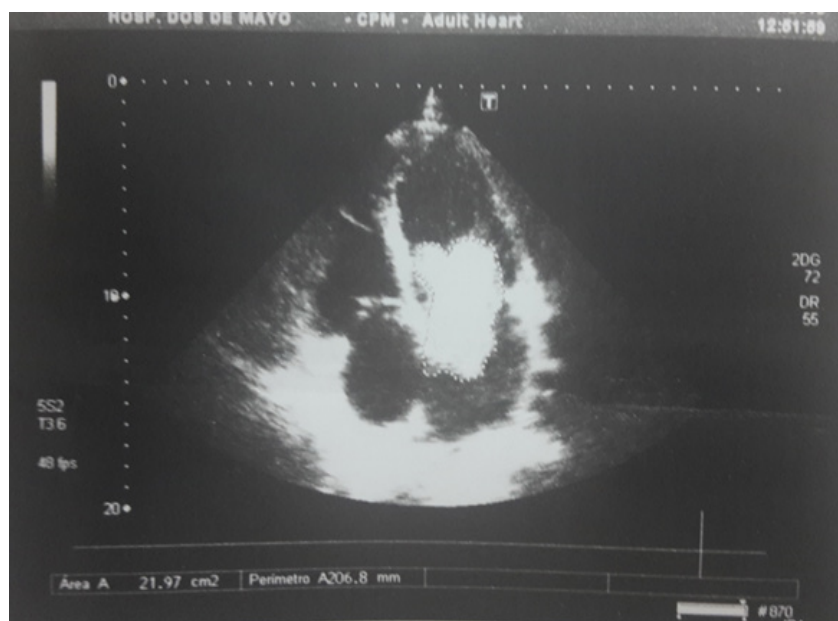
Los resultados ecocardiográficos revelan la existencia de un MA complicado con insuficiencia valvular mitral, hipertensión pulmonar severa y falla cardiaca. Se realiza interconsulta por hematología para iniciar terapia anticoagulante antes de cirugía.

El paciente remitido a servicio de cirugía cardiovascular para tratamiento quirúrgico que consistió en la extirpación del MA y la implantación de una prótesis valvular mitral por compromiso de esta válvula. El resultado del estudio anatomopatológico confirmó las características histológicas del mixoma.

El diagnóstico de MA y su complicación con hipertensión pulmonar severa e insuficiencia cardiaca descompensada se basó en los hallazgos clínicos, el curso de la enfermedad, el estudio ecocardiográfico, y sobretudo el estudio anatomopatológico que dio el diagnóstico definitivo de mixoma.

Fueron descartadas otras posibles causas respecto a la hipertensión arterial pulmonar, el único causante fue el MA en aurícula izquierda, es decir "Hipertensión pulmonar debida a enfermedad cardíaca izquierda".

El paciente tuvo una evolución postquirúrgica favorable, permaneció una semana en UTI con warfarina para



**Figura 1.** Ecocardiografía: Ventana Apical 4 Cámaras. Vista del Mixoma auricular.

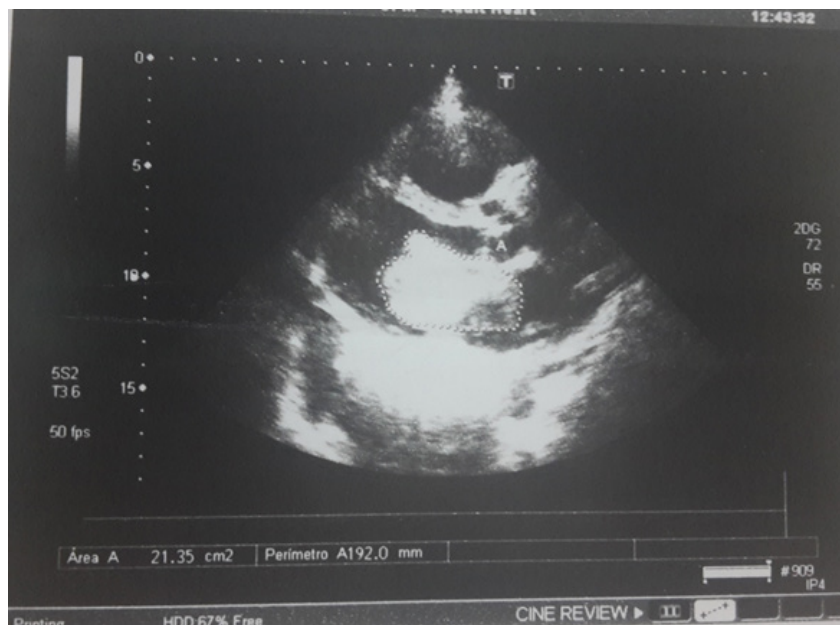


Figura 2. Ecocardiografía: ventana paraesternal eje largo. Vista del mixoma auricular.

anticoagulación y amiodarona, este último para la fibrilación auricular. Se realizó una ecocardiografía de control al sexto después de la cirugía reportando la resolución de la hipertensión pulmonar, el buen estado de la prótesis valvular mitral y el estado óptimo de las cámaras izquierdas. Fue dado de alta al octavo día donde se le prescribió amiodarona, tratamiento anticoagulante oral con warfarina de por vida, vigilancia frecuente de INR, control ecocardiográfico y seguimiento médico.

## Discusión

Los tumores cardíacos en general son raros, con una prevalencia de solo 0,002%-0,3%<sup>8</sup>; el MA tiene una edad de presentación entre los 30 – 60 años aproximadamente<sup>9-11</sup>. En el Perú no se encontró publicaciones que mencionen la incidencia o prevalencia nacional del mixoma cardíaco, sólo una serie de 26 casos, en el cual la edad promedio de presentación fue 52 años<sup>6</sup> con predominio en el sexo femenino<sup>12</sup>. Por lo que los datos nacionales sobre esta patología son escasos. El primer reporte comunicado de dos casos de mixoma cardíaco en el Perú fue hace 52 años<sup>13</sup>, y desde entonces es poco lo que se ha investigado referente a este tumor intracardiaco<sup>12,14-16</sup>. Lo cual demuestra que el mixoma cardíaco es una patología rara en este país, como a nivel mundial.

La ubicación más frecuente del mixoma cardíaco es la aurícula izquierda, donde generalmente se encuentra unido a la fosa oval, a la valva mitral anterior o a la pared posterior<sup>5</sup>. En un estudio retrospectivo en un hospital de Lima, la ubicación del mixoma fue en el tabique interauricular de la aurícula izquierda<sup>12</sup>. El mixoma cardíaco puede ser asintomático, evidenciándose únicamente como un hallazgo ecocardiográfico accidental; pero en otros casos puede cursar

con síntomas sistémicos o constitucionales por liberación de citoquinas inflamatorias; síntomas cardiovasculares como infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca aguda o crónica, arritmias o simular una estenosis mitral (considerada como diagnóstico diferencial). También podría causar síntomas neurológicos y cuadros cardioembólicos en el circuito sistémico o pulmonar<sup>5</sup>.

En este caso, el paciente presentó un MA en aurícula izquierda que protruía a través de la válvula mitral, lo cual concuerda con la literatura científica y explica la sintomatología de disnea, ingurgitación yugular y edemas en miembros inferiores. Además, el cuadro clínico se complicó con una importante hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca descompensada e insuficiencia valvular mitral.

Los accidentes cerebrovasculares isquémicos pueden presentarse debidos a un mixoma cardíaco. El paciente debutó con un accidente cerebrovascular isquémico a partir de un émbolo desprendido del MA izquierdo que dejó secuelas neurológicas leves. Este tipo de presentación ha sido comunicada por otros autores en cuyos casos el mixoma se encontró igualmente en la aurícula izquierda<sup>17-19</sup>. A pesar de la evidencia de un tumor intracardiaco tras el episodio del accidente cerebrovascular, no se procedió a la resección quirúrgica del tumor, lo cual habría evitado las complicaciones cardíacas. El cuadro clínico empeoró llegando a desarrollar insuficiencia valvular mitral, falla cardíaca e hipertensión pulmonar importante para lo cual se procedió con el tratamiento quirúrgico inmediato. Los síntomas de falla cardíaca izquierda son complicaciones frecuentes cuando el paciente no es tratado oportunamente o el diagnóstico se retrasa, y se acompañan por lo general de hipertensión pulmonar severa<sup>20-23</sup>.

La hipertensión pulmonar severa debido a un mixoma cardíaco es una complicación que implica largo tiempo de evolución que puede ser reversible si el tumor es resecado a tiempo<sup>24</sup>. En el caso descrito, el paciente presenta un tumor de 21,97 cm<sup>2</sup> de área, tamaño inferior a otros casos reportados<sup>25, 26</sup>, pero suficiente para causar una hipertensión pulmonar severa, cuya sintomatología mejora notoriamente tras el tratamiento quirúrgico del tumor. Otros autores han reportado esta complicación con evolución variable según las características del paciente, pero todos coinciden en la eficacia del tratamiento quirúrgico del mixoma cardíaco<sup>24, 27, 28</sup>.

La importancia del presente caso clínico reside en que las

complicaciones asociadas a este raro tumor intracardíaco y su particular forma de debutar pueden evitarse con la resección quirúrgica oportuna del MA y evitar el desarrollo de complicaciones. Además, el reporte de este caso contribuye de forma significativa, debido a limitada información reportada sobre el mixoma cardíaco, por lo cual su sospecha diagnóstica sigue siendo baja y en consecuencia su diagnóstico y tratamiento muchas veces no es oportuno ni adecuado.

**Conflicto de intereses:** los autores declaramos que no existe conflicto de intereses.

## Referencias bibliográficas

- Serret DM, García E, Páez J, Hernández E. Mixoma gigante de aurícula derecha. Presentación de un caso. *Cirugía Cardiovascular*. 2013;20(4):203-5.
- Antonio A, Carlos C, Marlon M-B, Bernardo H-C, Fernando B, Javier R. Enfermedad cerebrovascular como complicación de mixoma auricular. Reporte de seis casos y revisión de la literatura. *Revista Mexicana de Neurociencias* Mayo-Junio. 2010;11(3):194-8.
- Solórzano-Morales SA, de Rubens-Figueroa J, Macedo-Quenot AP, Bernal-Moreno MA, Corchera-Delgado CT, Gómez-Garza G. Tromboembolia sistémica originada por un mixoma auricular izquierdo en un adolescente. *Acta Pediátrica de México*. 2011;32(3):183-9.
- Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Texas Heart Institute Journal*. 2011;38(3):261.
- Masuda I, Ferreño AM, Pasca J, Pereiro G, Lastiri H. Tumores cardíacos primarios. Mixoma auricular. *Rev Fed Arg Cardiol*. 2004;33:196-204.
- Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S. Cardiac tumors—diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int*. 2014;111(12):205-11.
- Nevado Portero J, Sánchez J, Parjea J, Manóvil A, Rodríguez M, editors. Ictus isquémico secundario a mixoma auricular izquierdo. *Anales de medicina interna (Madrid)*; 2007, 24( 2 ): 84-86.
- Motwani M, Kidambi A, Herzog BA, Uddin A, Greenwood JP, Plein S. MR imaging of cardiac tumors and masses: a review of methods and clinical applications. *Radiology*. 2013;268(1):26-43.
- Pinede L, DUHAUT P, LOIRE R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma: a series of 112 consecutive cases. *Medicine*. 2001;80(3):159-72.
- Ipek G, Erentug V, Bozbuga N, Polat A, Gulder M, Kirali K, et al. Surgical management of cardiac myxoma. *Journal of cardiac surgery*. 2005;20(3):300-4.
- de la Torre Fonseca CA, Castellanos Tardo J, Machín Rodríguez JC, Torralbas Reverón F, Ávalos Carranza G. Tratamiento quirúrgico de los mixomas cardíacos: Primera serie de la región oriental de Cuba. *Medisan*. 2010;14(5).
- Espinoza-Alva D, Pereda-Joh C, Aguilar-Carranza C, Araoz-Tarco O, Rebaza-Miyasato C. Mixomas cardíacos en adultos, experiencia clínica y resultados en 26 casos. *Revista de Cardiología del Cuerpo Médico del Instituto Nacional Cardiovascular*. 2016;3(1):13-7.
- Fernandini O. Mixoma Cardíaco. A propósito de Dos Casos. *An Fac med*. 1964;47(1-2).
- Conde-Vela C, Gálvez D, Rodríguez J, Anikama W, editors. Mixoma biauricular: Reporte de un caso. *Anales de la Facultad de Medicina*; 2007: UNMSM. Facultad de Medicina.
- Ríos J, Chávarri F, Morales G, Vera L, Zapater C, Adrianzen M. Mixoma cardíaco con diagnóstico prenatal: Presentación de un caso y revisión de literatura. *Revista Medica Herediana*. 2012;23(4):247-50.
- Díaz-Lazo A. Masas cardíacas en insuficiencia cardíaca congestiva. *Rev Perú Cardiol*. 1995;21(2):81-8.
- Chong JY, Vraniak P, Etienne M, Sherman D, Elkind MS. Intravenous thrombolytic treatment of acute ischemic stroke associated with left atrial myxoma: a case report. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. 2005;14(1):39-41.
- Nagy CD, Levy M, Mulhearn TJ, Shapland M, Sun H, Yuh DD, et al. Safe and effective intravenous thrombolysis for acute ischemic stroke caused by left atrial myxoma. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. 2009;18(5):398-402.
- Ikeda T, Oomura M, Sato C, Anan C, Yamada K, Kamimoto K. Cerebral infarction due to cardiac myxoma developed with the loss of consciousness immediately after defecation—a case report. *Rinsho shinkeigaku= Clinical neurology*. 2016;56(5):328-33.
- Brant L, Mitu O, Gomide L, Bráulio R, Nunes M. Large atrial myxoma causing mitral obstruction and severe pulmonary hypertension. *J Heart Valve Dis*. 2011;20(3):357-9.
- Shimizu Y, Itoda Y, Higashikuni Y, Kadawaki Y, Saito A, Fujita H, et al. Giant left atrial myxoma that caused mitral valve obstruction and pulmonary hypertension. *International journal of cardiology*. 2015;199:38.
- JaPa D, MaShhaDi M, Peter S. Giant left Atrial Myxoma Induces Mitral Valve Obstruction and Pulmonary Hypertension. *Journal of clinical and diagnostic research: JCDR*. 2016;10(1):ED08.
- St-Pierre P, Deschamps A, Cartier R, Basma-djian AJ, Denault AY. Inhaled milrinone and epoprostenol in a patient with severe pulmonary hypertension, right ventricular failure, and reduced baseline brain saturation value from a left atrial myxoma. *Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia*. 2014;28(3):723-9.
- Kim B-K, Cho J-N, Park H-J, Hong S-P, Son J-Y, Lee J-B, et al. Reversible pulmonary hypertension in adolescent with left atrial myxoma. *Journal of cardiovascular ultrasound*. 2011;19(4):221-3.
- Mizuno R, Hayata Y, Taniguchi S, Saito Y, Okamoto Y, Fujimoto S. Giant left atrial myxoma causing severe pulmonary hypertension. *Journal of echocardiography*. 2011;9(4):151-3.
- Moorjani N, Harden S, Wells T, Tsang G. Prolapsing left atrial myxoma causing severe pulmonary hypertension: dynamic echocardiographic and magnetic resonance imaging. *Heart*. 2006;92(11):1594-.
- Ilhan E, Hatipsoylu E, Canga Y, Aydemir N. Large left atrial myxoma causing severe pulmonary hypertension. *Turk Kardiyoloji Dernegi arsi-vi: Turk Kardiyoloji Derneginin yayin organidir*. 2010;38(1):69-.
- Zairi I, Mzoughi K, Jnifene Z, Fennira S, Moussa FB, Kammoun S, et al. A giant right atrial myxoma with pulmonary arterial hypertension. *Pan African Medical Journal*. 2015;21(1).