

Mixoma ventricular derecho asintomático sin obstrucción del tracto de salida o insuficiencia valvular tricuspídea

Prof. Dr. Ferhat Borulu , Prof. Dr. Umit Arslan , Dr. Hakan Usta, Dr. Izatullah Jalalzai  y Prof. Dr. Bilgehan Erkut  

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Atatürk University, Medical Faculty, Erzurum, Turquía.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 3 de febrero de 2021
Aceptado: 24 de marzo de 2021
Online: 4 de junio de 2021

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Imágenes

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de los tutores legales/padres y del propio paciente para la publicación de este informe de caso y de las imágenes que lo acompañan.

RESUMEN


Hombre de 24 años de edad, sin síntomas previos, que solicitó la realización de exámenes generales en nuestro hospital para obtener un informe médico de aptitud preempleo. El especialista de la clínica de medicina interna le detectó un soplo, por lo que fue remitido a cardiología, debido a este hallazgo auscultatorio, donde se realizaron otros exámenes y se encontró una masa ecogénica ovalada y lobulada, de bordes bien definidos, en el ventrículo derecho; razón por la que el paciente fue transferido a la clínica de cirugía cardíaca para tratamiento quirúrgico urgente. La masa ventricular derecha era sesil, por lo que no se movía hacia la válvula pulmonar ni a la tricúspide durante la sístole y la diástole. Durante la operación, realizada mediante auriculotomía derecha y circulación extracorpórea, se extrajo el tumor que se originaba en la pared libre del ventrículo derecho. El examen histológico confirmó el diagnóstico de mixoma. Al sexto mes de seguimiento, el paciente estaba asintomático, sin evidencia de recurrencia del mixoma.
Palabras clave: Mixoma de ventrículo derecho, Tumores cardíacos, Escisión quirúrgica, Cirugía cardíaca, Cirugía urgente

An asymptomatic right ventricular myxoma case without right ventricular outflow tract obstruction or tricuspid valve regurgitation

ABSTRACT

A 24-year-old male patient, who had no complaints before, applied to our hospital for general tests in order to get a medical report due to his job application. A murmur was detected by the physician in the internal medicine clinic as a finding of listening and was referred to the cardiology clinic. The oval, well-circumscribed lobulated echogenic mass appeared in right ventricular in the research performed in the cardiology clinic and it was transferred to our clinic for emergency surgery. The right ventricular mass did not move towards either the pulmonary valve or the tricuspid valve during systole and diastole. During the operation, it was determined that the tumor originated from the right ventricular free wall. Right ventricular mass excision was performed with right atriotomy under cardiopulmonary bypass. The pathology confirmed the diagnosis of myxoma. At the sixth month of follow-up, the patient was asymptomatic and there was no evidence of myxoma recurrence.

Keywords: Right ventricular myxoma, Cardiac tumors, Surgical excision, Cardiac surgery, Emergency surgery

 B Erkut, Prof, MD.
Atatürk University Medical Faculty
Department of Cardiovascular
Surgery, Erzurum, Turkey.
Correo electrónico:
bilgehanerkut@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

El mixoma cardíaco es el tumor primario del corazón más común en la edad adulta. A menudo se originan en la aurícula izquierda (aproximadamente el 75%), pero también se pueden encontrar en la derecha (23%) y en las cavidades ventriculares (alrededor del 2%)^{1,2}. A pesar de que los mixomas cardíacos son —típicamente— solitarios, pediculados y originados en las proximidades de la fosa oval, a veces pueden ser múltiples, sésiles o adosados a otras áreas del endocardio.

Los tumores cardíacos originados en el tracto de salida del ventrículo derecho representan desafíos diagnósticos y terapéuticos inusuales. Los síntomas dependen de su tamaño y ubicación. Estos tumores pueden tener una repercusión clínica significativa, que incluye arritmias, embolia pulmonar, insuficiencia tricuspídea, estenosis de la válvula pulmonar y muerte súbita; y la técnica de elección para su diagnóstico es la ecocardiografía bidimensional. El tratamiento incluye la resección quirúrgica seguida de monitorización ecocardiografía, con el objetivo de evitar la ruptura y embolización del tumor, y su recurrencia^{1,2}.

En este artículo se presenta el caso de un hombre de 24 años de edad, con mixoma ventricular derecho móvil, adherido a la pared libre de esta cavidad, sin causar obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho ni insuficiencia tricuspídea.

CASO CLÍNICO

Hombre de 24 años de edad, sin síntomas previos, que solicitó la realización de exámenes generales en nuestro hospital para obtener un informe médico de aptitud preempleo, por lo que fue enviado a la clínica de medicina interna. Su frecuencia cardíaca al ingreso era de 77 latidos por minuto y su presión arterial de 122/70 mmHg. La radiografía de tórax y electrocardiografía resultaron normales, pero al examen físico se escuchó un soplo sistólica eyectivo de grado IV/VI en el borde esternal izquierdo alto, por lo que fue remitido a la clínica de cardiología.

El ecocardiograma transesofágico demostró la presencia de una gran masa móvil de 10 × 5 cm en el ventrículo derecho, adosada a su pared libre, sin extenderse al tracto de salida o a las válvulas pulmonar y tricúspide (**Figura 1A**). La fracción de eyección del ventrículo izquierdo fue de aproximadamente 60%.

Se consideró que podría ser un trombo intracardíaco o un mixoma, por lo que se realizó una tomografía cardíaca que reveló una masa ventricular derecha heterogénea, que sugería la posibilidad de que fuera un mixoma (**Figura 1B**). No existían antecedentes familiares de este tipo de tumor; pero, debido a su corta edad, se investigó la presencia de un síndrome de Carney, y no se detectaron pigmentaciones en piel, enfermedades del sistema endocrino o adenomas extracardíacos que hicieran sos-

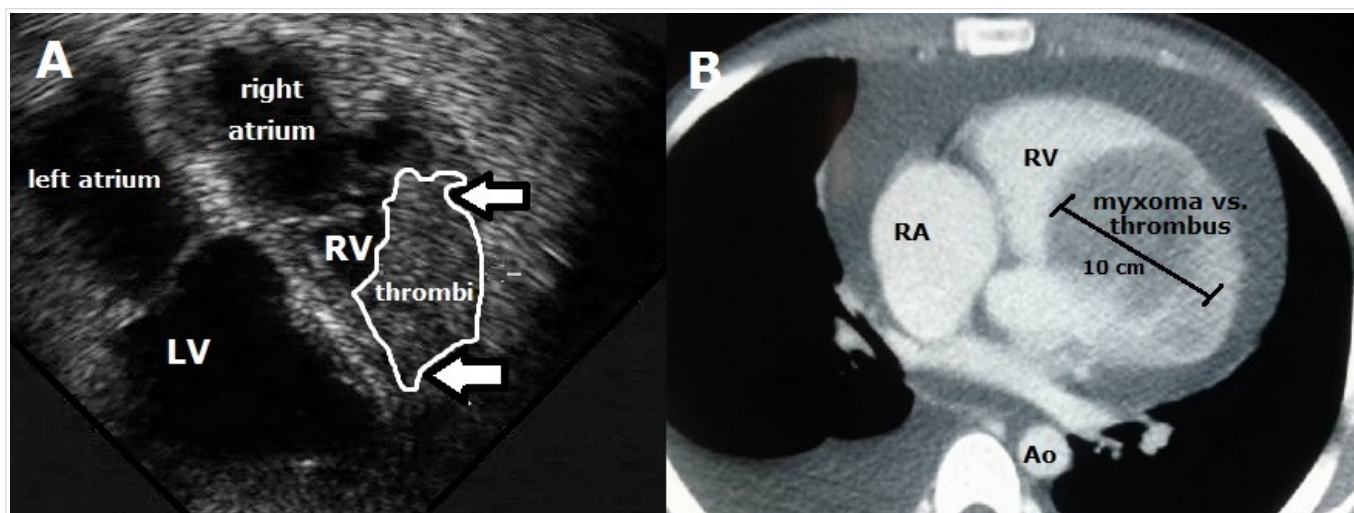


Figura 1. A. Ecocardiograma transesofágico, vista de 4 cámaras, que muestra una masa en el ventrículo derecho adherida a su pared libre (flechas). B. Tomografía computarizada cardíaca que demuestra la masa ventricular derecha, de aproximadamente 10 cm de largo, que se extiende a través de la pared libre de este ventrículo.
Ao, aorta; LV, ventrículo izquierdo (siglas en inglés); RA, aurícula derecha (idem); RV, ventrículo derecho (idem).

pecharlo.

El paciente fue trasladado al Servicio de Cirugía Cardiovascular para tratamiento quirúrgico. En el momento de la operación se realizó esternotomía clásica y circulación extracorpórea, con hipotermia moderada, mediante canulación estándar en ambas venas cava y aorta ascendente. Tras la parada cardíaca cardiopléjica se abrió la aurícula derecha y, al retraer las valvas de la tricúspide, se observó una masa gelatinosa en el ventrículo derecho que se originaba en la pared libre (**Figura 2A**), la cual fue extirpada en bloque junto a un segmento del músculo ventricular, sin que quedara ningún defecto en la pared libre del ventrículo derecho. La base del tumor fue termocauterizada y, macroscópicamente, la pieza anatómica mostró una masa gelatinosa con áreas hemorrágicas (**Figura 2B**).

Después de la extirpación del tumor, se comprobó la coaptación y competencia de la válvula tricúspide con lavado de solución salina y no se detectaron alteraciones. El paciente tuvo una recuperación general excelente y fue egresado al séptimo día del postoperatorio.

El estudio histológico (**Figura 2C**) demostró la presencia de células estrelladas con citoplasma eosinófilico, compatible con el diagnóstico definitivo de mixoma. Al sexto mes de seguimiento, el paciente permanecía asintomático, sin evidencia de recurrencia del mixoma.

COMENTARIO

Los tumores cardíacos primarios son generalmente raros y el más común es el mixoma. Mientras que el

75% de los mixomas cardíacos se localizan en la aurícula izquierda, los del lado derecho se observan en un 15-20% de los casos. Los mixomas del ventrículo derecho son muy raros (1-2%)³⁻⁵.

Se cree que este tipo de tumor se origina de la proliferación de células mesenquimales multipotenciales y es doblemente frecuente en las mujeres³⁻⁵. Los mixomas suelen ser esporádicos, pero hay casos familiares. El complejo de Carney, definido como una combinación de mixoma, pigmentación de la piel e hiperactividad de las glándulas suprarrenales o testiculares, se describió en 1985 y, desde ese momento, se investigaron otros parámetros de este síndrome en cada paciente con mixoma^{6,7}.

Los que se originan en el ventrículo derecho son extremadamente raros^{1,2} y pueden causar insuficiencia grave de la válvula tricúspide, por afectación directa o interferencia en su cierre, y síntomas obstructivos —generalmente como resultado de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y la válvula pulmonar— que incluyen: edema periférico, disnea y acidosis respiratoria, que son signos de insuficiencia cardíaca derecha⁸. Además, los pacientes pueden experimentar otros síntomas generales como fatiga, fiebre, artralgia y mialgia, y presentar complicaciones: síncope, embolia pulmonar y muerte súbita^{2,8,9}.

En los pacientes con insuficiencia tricuspídea grave, se puede realizar valvectomía con o sin reemplazo valvular protésico o valvuloplastia con escisión parcial de la válvula. El mixoma ventricular derecho del paciente que se presenta, no afectó al tracto de salida ni la función de la válvula tricúspide; por lo tanto, la resección de la masa de la cavidad ventricular derecha fue suficiente para el tratamien-

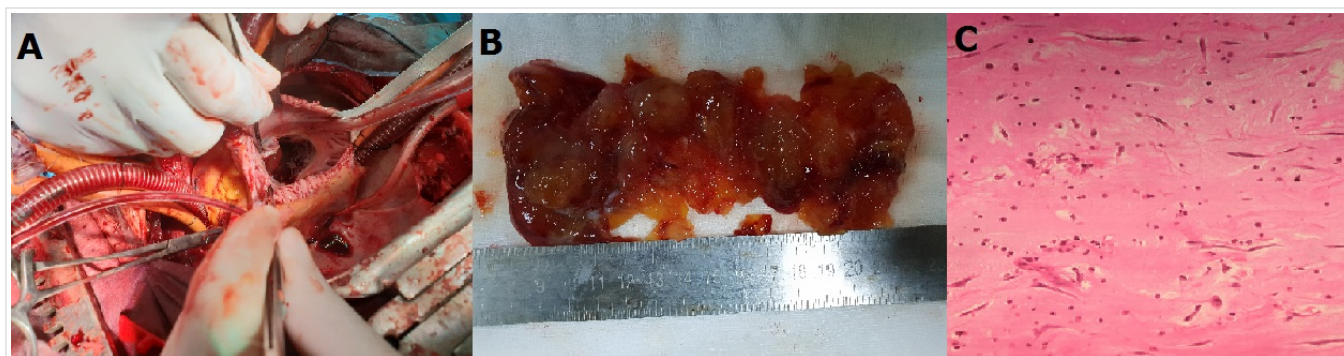


Figura 2. A. Visión quirúrgica del mixoma en el ventrículo derecho, al retraer las valvas de la tricúspide, después de la auriculotomía derecha. B. Imagen macroscópica del mixoma ventricular derecho, compuesta de múltiples fragmentos de tejido gelatinoso blando, mixoide, con coágulo sanguíneo poco adherente. C. Microfotografía de lámina histológica (hematoxilina-eosina 200×) que muestra la morfología celular del mixoma cardíaco, que puede ser variable, con formas irregulares, fusiformes y estrelladas, y citoplasma eosinófilico abundante.

to. No fue necesario reparar o corregir las válvulas ni la pared ventricular.

Los mixomas que aparecen en la infancia temprana y la adolescencia son extremadamente raros y pueden ocurrir como un componente del síndrome de Carney, más comúnmente conocido como síndrome de mixoma familiar. Se debe considerar la posibilidad del complejo de Carney, con un patrón de herencia autosómico dominante, especialmente cuando hay múltiples masas en las cámaras ventriculares o son multifocales, y se acompañan —con frecuencia— de varios adenomas y trastornos mucocutáneos, viscerales y endocrinos. Aunque el paciente era joven, no tenía historia familiar de mixoma ni parámetros compatibles con el síndrome de Carney.

El método diagnóstico no invasivo de elección para este tipo de tumores es la ecocardiografía transtorácica o transesofágica, pues permite conocer su ubicación preoperatoria, tamaño, forma y movilidad, así como el sitio de fijación del tumor y el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho; todo lo cual facilita la selección del enfoque quirúrgico óptimo. Con la técnica transesofágica se identifica con precisión si existen mixomas en otras localizaciones⁴.

La tomografía computarizada cardíaca y la resonancia magnética proporcionan información adicional muy útil sobre la estructura y función de los tumores cardíacos, antes de la resección quirúrgica, y juegan un papel importante en la diferenciación de las masas cardíacas intracavitarias (maligna, trombo, mixoma, lipoma)^{10,11}. No obstante, el diagnóstico de mixoma solo se confirma en anatomía patológica, donde generalmente se observa una matriz rica en mucopolisacáridos ácidos y células poligonales. En el paciente que se presenta, el ecocardiograma fue útil para el diagnóstico, y la posibilidad de mixoma fue apoyada por la tomografía. El diagnóstico definitivo fue confirmado por los hallazgos histopatológicos posoperatorios. Además, se descartó la posibilidad de un síndrome familiar o alguna otra enfermedad congénita mediante la realización de exámenes adicionales, tanto en el corazón como en el resto del cuerpo.

El tratamiento de los mixomas es, generalmente, su resección quirúrgica urgente, tan pronto como se diagnostican, debido a las obstrucciones que producen en dependencia de su localización y a las complicaciones relacionadas con el riesgo embólico; no obstante, se pueden aplicar diferentes técnicas quirúrgicas, y la raíz del pedículo —o base del tumor—

debe eliminarse por completo para evitar su recurrencia. Además, se debe prestar especial atención a los parámetros hemodinámicos y a las manipulaciones cardíacas durante la preparación para la operación. La cirugía suele ser curativa y tiene una tasa de mortalidad perioperatoria baja. Se considera que la tasa de recurrencia del mixoma oscila entre 1-5% y puede ser causada por resección incompleta o formación *de novo*^{12,13}.

En el paciente que se presenta, se monitorearon estrechamente los parámetros hemodinámicos durante la anestesia y se mantuvo la región femoral lista para una circulación extracorpórea inmediata, si fuera necesaria. Además, se decidió —al igual que otros autores^{2,10,11}— que el mejor lugar de abordaje quirúrgico para la masa ventricular derecha era la aurícula del mismo lado; por lo que, por esa vía, se realizó el procedimiento quirúrgico que consistió en la remoción quirúrgica curativa para prevenir la recurrencia, y la cauterización del sitio de la escisión. Al sexto mes de seguimiento, el paciente permanecía asintomático, sin evidencia de recurrencia del mixoma.

CONCLUSIONES

Con este caso, que muestra nuestra experiencia quirúrgica en el tratamiento de un tipo infrecuente de mixoma ventricular derecho, se destaca que este tumor cardíaco asintomático se puede diagnosticar con métodos sencillos, y que la cirugía realizada sin demora es vital. Durante el acto quirúrgico se debe realizar una resección curativa para prevenir la recurrencia y evaluar las válvulas cardíacas adyacentes. Las tasas de morbilidad y mortalidad perioperatorias de estos tumores son bajas y el pronóstico de los pacientes, después de la resección quirúrgica, es excelente; aunque necesitan seguimiento para descartar recurrencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Assaf Y, Nasser M, Jneid H, Ott D. Pulmonary Embolism Following Incomplete Surgical Resection of a Right Ventricular Myxoma: A Case Report and Review of the Literature. *Cardiol Ther.* 2018; 7(1):107-17. [DOI]
2. Cho SH, Shim MS, Kim WS. The right ventricular myxoma which attached to the tricuspid valve: Sliding tricuspid valvuloplasty. *Korean J Thorac*

- Cardiovasc Surg. 2015;48(3):228-30. [DOI]
3. Huang SC, Lee ML, Chen SJ, Wu MZ, Chang CI. Pulmonary artery myxoma as a rare cause of dyspnea for a young female patient. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131(5):1179-80. [DOI]
 4. Gribaa R, Slim M, Kortas C, Kacem S, Ben Salem H, Ouali S, Neffati E, Remadi F, Boughzela E. Right ventricular myxoma obstructing the right ventricular outflow tract: a case report. *J Med Case Rep [Internet].* 2014 [citado 28 Ene 2021];8:435. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1752-1947-8-435>
 5. Burke A, Tavora F. The 2015 WHO Classification of Tumors of the Heart and Pericardium. *J Thorac Oncol.* 2016;11(4):441-52. [DOI]
 6. Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VL. The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine (Baltimore).* 1985;64(4):270-83. [DOI]
 7. Chen C, Chu H, Tso J, Luthringer DJ, Siegel R. Asymptomatic recurrence of right ventricular myxoma after excision of four-chamber myxoma. *CASE (Phila).* 2017;1(5):195-7. [DOI]
 8. Karagounis A, Sarsam M. Myxoma of the free wall of the right ventricle: a case report. *J Card Surg.* 2005;20(1):73-6. [DOI]
 9. Hirota J, Akiyama K, Taniyasu N, Maisawa K, Kobayashi Y, Sakamoto N, et al. Injury to the tricuspid valve and membranous atrioventricular septum caused by huge calcified right ventricular myxoma: Report of a case. *Circ J.* 2004;68(8):799-801. [DOI]
 10. Elderkin RA, Radford DJ. Primary cardiac tumours in a paediatric population. *J Paediatr Child Health.* 2002;38(2):173-7. [DOI]
 11. Lacey BW, Lin A. Radiologic evaluation of right ventricular outflow tract myxomas. *Tex Heart Inst J.* 2013;40(1):68-70.
 12. Garatti A, Nano G, Canziani A, Gagliardotto P, Mossuto E, Frigiola A, et al. Surgical excision of cardiac myxomas: Twenty years experience at a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(3):825-31. [DOI]
 13. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore).* 2001;80(3):159-72. [DOI]