Mixoma auricular izquierdo recurrente en niño de 2 años. Caso clínico

Pedro Becker R, Patricia Frangini S, Pilar Arnaiz G.

Recurrent left atrial myxoma. Report of a case in a 2 year-old boy

Primary cardiac tumors are uncommon in pediatric patients. We report a two year-old boy, who presented a recurrent left atrial myxoma. He was referred for cardiologic evaluation because of cardiomegaly on a chest X-ray. An echocardiography showed a big left atrial tumor attached to the atrial septum. The tumor was uneventfully removed and the pathological examination confirmed a myxoma. He remained asymptomatic and during a follow up echocardiography two years later, a recurrent tumor was noted. He was successfully operated again, remaining free of a new recurrence after 3 years of follow up (Rev Méd Chile 2006; 134: 635-40).

(Key words: Echocardiography; Heart neoplasms; Myxoma)

Recibido el 21 de julio, 2005. Aceptado el 5 de septiembre, 2005.

Departamento de Enfermedades Cardiovasculares, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Los tumores cardíacos primarios en adultos son poco frecuentes, con una incidencia reportada entre 0,0017 y 0,05% en autopsias; de ellos, 50% corresponde a mixomas auriculares, cuya localización más frecuente es la aurícula izquierda¹⁻³. En pediatría, los tumores cardíacos constituyen una rareza, siendo más frecuentes los rabdomiomas y los fibromas. Los mixomas ocupan el tercer lugar, con una frecuencia de 10%^{4,5}, y mayoritariamente se localizan en la aurícula derecha⁶. Característicamente, son tumores únicos, pediculados, que nacen en o cerca de la fosa oval. Aunque se consideran tumores benignos, existen comunicaciones de su potencial malignidad y carácter metastásico^{7,8}.

Correspondencia a: Dr. Pedro Becker R. Marcoleta 367 6° piso, Santiago, Chile. Fono: 56-2-633 3030. Fax: 56-2-639 0108. E mail: pbecker@med.puc.cl

Presentamos el caso de un niño de 2 años que fue operado de un mixoma auricular izquierdo, en quien, en su seguimiento, se demostró recurrencia asintomática del tumor auricular después de 2 años, por lo cual debió ser reoperado.

CASO CLÍNICO

Niño que a los 2 años de edad, presentó cuadro clínico que lo llevó a ser hospitalizado. El último mes antes de su ingreso, consultó en tres oportunidades por tos y obstrucción bronquial. Fue tratado con broncodilatadores y antibióticos, sin mejoría de sus síntomas. La semana previa a la hospitalización presentó, además, compromiso del estado general, dificultad respiratoria, náuseas,

dolor abdominal y edema de extremidades inferiores. Su examen físico reveló taquicardia, polipnea, retracción subcostal, ritmo de galope sin auscultación de soplos, hepatomegalia y edema de extremidades inferiores. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia y congestión pulmonar (Figura 1). Se hospitalizó con diagnóstico de insuficiencia cardíaca congestiva. Se realizó ecocardiograma que mostró un gran tumor en la aurícula izquierda de 4,5 por 2,5 cm, sugerente de mixoma, implantado en el tercio inferior del septum interauricular, que protruía a través de la válvula mitral hacia el ventrículo izquierdo (Figura 2A); además, se observó insuficiencia mitral mínima con gradiente transvalvular de 18 mmHg, disfunción ventricular izquierda e insuficiencia tricuspídea moderada, que permitió estimar presión sistólica de arteria pulmonar de 70 mmHg. El paciente fue compensado con apoyo de inótropos y diuréticos y fue programado para cirugía semi-urgente.

A través de esternotomía media, con uso de circulación extracorpórea, hipotermia moderada y cardioplejia, se abordó la aurícula izquierda a

través del septum interauricular. Se abrió la fosa oval identificando la base de implantación del tumor que medía 1,0 por 0,5 cm aproximadamente, procediendo a extirpar íntegramente el mixoma mediante la amplia resección del septum primum, que constituía la base de implantación tumoral, teniendo cuidado en no dejar tumor residual. El defecto interauricular creado se cerró con un parche de pericardio autólogo. El paciente evolucionó adecuadamente en su postoperatorio y fue dado de alta al quinto día. La biopsia fue informada como mixoma con bordes quirúrgicos libres de tumor.

Se mantuvo asintomático, en control cardiológico regular con ecocardiogramas, sin evidencia de recidiva tumoral un año después. A los dos años de operado, el ecocardiograma mostró reaparición de gran tumor en la aurícula izquierda, implantado en la porción inferior del septum interauricular, con aspecto de mixoma (Figura 2B).

En la segunda operación se realizó reesternotomía media y se abordó la aurícula izquierda a través de acceso transeptal y superior combinado,

Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior que muestra cardiomegalia y congestión pulmonar.

Figura 2. Ecocardiograma con imagen de cuatro cámaras. A. Masa en aurícula izquierda implantada en el septum interauricular, que ocupa gran parte de la aurícula izquierda. B. Mixoma auricular izquierdo recurrente, que protruye a través de la válvula mitral. Abreviaturas. AD: aurícula derecha. M: mixoma.

abriendo primero la aurícula derecha y luego el techo de la aurícula izquierda, avanzando en la sección del septum interauricular desde cefálico hacia caudal. El tumor midió 5,0 por 3,5 cm, con una amplia base de implantación, en cuya porción central se pudo apreciar el parche de pericardio con el cual se había reparado el defecto interauricular en la cirugía previa (Figura 3A). Se resecó una amplia porción del septum interauricular, incluyendo el parche de pericardio; el defecto interauricular creado se reparó con parche de politetrafluoretileno. La biopsia demostró mixoma implantado mayoritariamente sobre el parche de pericardio recubierto de endocardio (Figura 3B). Por citometría de flujo se descartó aneuploidía celular.

El paciente fue dado de alta en buenas condiciones y se ha mantenido asintomático y sin evidencias ecocardiográficas de recidiva tumoral a 3 años de su reoperación.

DISCUSIÓN

A diferencia de lo observado en adultos, los mixomas cardíacos en niños y, especialmente en lactantes y preescolares, son infrecuentes y pocos los casos reportados en la literatura^{4,5}.

Los síntomas de presentación pueden ser inespecíficos, por lo cual el diagnóstico clínico puede ser difícil. Se describe una triada clásica de

Figura 3. A. Imagen macroscópica del mixoma resecado en la segunda operación, en que se aprecia su implante sobre un septum engrosado, correspondiente al antiguo parche de pericardio recubierto de endocardio. B. Imagen microscópica que muestra el mixoma, originándose del endocardio que recubre el parche de pericardio.

síntomas en la presentación clínica de estos tumores: síntomas derivados de obstrucción de la cámara cardíaca afectada, molestias generales derivadas de la producción de interleuquina 6 y embolias^{1,2,5,9,10}. La presencia de síntomas se relaciona con el tamaño del tumor; así, los mixomas pequeños suelen ser asintomáticos o manifestarse por síntomas inespecíficos o secundarios a embolias y los tumores de mayor tamaño se manifiestan por obstrucción. En su primera presentación, nuestro paciente debutó con síntomas derivados de obstrucción de la aurícula izquierda, que se manifestó por congestión y edema pulmonar al obstruirse intermitentemente el flujo a través de la válvula mitral y con compromiso del estado general. El tercero de los síntomas de la tríada, la embolia, puede afectar hasta 50% de los pacientes^{2,11} y las secuelas neurológicas pueden ser invalidantes. La recidiva tumoral en este paciente tuvo una presentación atípica, debido a que por el tamaño del tumor se hubiese esperado síntomas asociados.

La ecocardiografía ha sido un gran aporte en el diagnóstico de los tumores intracardíacos, gracias a su alta sensibilidad y fácil implementación, de modo que a través de un examen realizado al lado de la cama del paciente es posible definir las

características, tamaño y lugar de inserción de la masa tumoral^{5,12,13}. Además, es el método de elección en el seguimiento de estos pacientes. En los casos necesarios, se pueden complementar las imágenes de superficie con ecocardiograma transesofágico¹⁴. En los últimos años, la resonancia nuclear magnética ha sido un aporte en el diagnóstico de los tumores intracardíacos¹⁵, sin embargo, hay que recordar que es un examen costoso, no disponible en todos los centros y que, en el caso de los pacientes pediátricos, requiere sedación profunda, por lo cual debe reservarse para aquellos casos en que existan dudas diagnósticas.

Una vez que el diagnóstico se ha confirmado, la resección quirúrgica del tumor debe programarse a la brevedad, ya que la obstrucción del flujo intracardíaco o una embolia pueden ocurrir en cualquier momento. En niños, la evolución puede ser rápidamente fatal, debido a que el corazón es pequeño y los mixomas suelen ser de crecimiento acelerado². El primer reporte en la literatura de resección exitosa de un mixoma auricular en un lactante fue realizado en 1967¹⁶. Con la mejoría de las técnicas de circulación extracorpórea, manejo hemodinámico y prevención de embolia pulmonar y sistémica durante la extracción del tumor, el pronóstico de estos pacientes ha mejorado.

Se recomienda el abordaje con auriculotomía combinada derecha e izquierda con el fin de resear el tumor bajo visión directa^{12,17-19}. Esto facilita la resección del tumor, incluyendo su base de implantación y su extracción en una sola pieza, evitando su rotura. El apoyo con ecocardiograma transesofágico intraoperatorio es una herramienta útil en este tipo de cirugía. En ambas intervenciones, en este paciente, se abrieron ambas aurículas: en el primer caso se pudo abrir directamente el septum primum pero en la segunda oportunidad se optó por iniciar la apertura de la aurícula izquierda desde el techo, ya que el septum había sido reemplazado por pericardio y se encontraba totalmente infiltrado por tumor. En ambas operaciones se pudo extraer el tumor en una pieza única y resear la totalidad de su base de implantación.

La recurrencia de los mixomas cardíacos es un hecho ya comunicado por Gerbode en 1967²⁰ y varía entre 4 y 14%. Durante la cirugía es fundamental resear un amplio margen desde los bordes de inserción del tumor y descartar acuciosamente compromiso de otras cámaras cardíacas o de las válvulas cercanas para no dejar tumor residual. Otro de los factores que se ha asociado a

recurrencia es la transmisión autosómica dominante de algunos mixomas, como ocurre en el síndrome de Carney, donde es frecuente encontrar adenomas endocrinos, neurofibromas y lesiones de piel²¹. También se ha asociado a recurrencia o comportamiento neoplásico de este tumor benigno la presencia de aneuploidia celular^{22,23}. En el presente caso clínico no hay evidencias de factores hereditarios y el contenido de ADN en el tumor era normal. Queda, entonces, como una posibilidad cierta que, pese a tener bordes libres de tumor en la primera biopsia, efectivamente haya quedado tumor residual microscópico. En todo caso, llama la atención el comportamiento agresivo que tuvo este mixoma y que a partir del parche de pericardio ya recubierto de endocardio, haya vuelto a desarrollarse un tumor de acelerado crecimiento.

En nuestra experiencia este caso corresponde al paciente de menor edad que hemos tratado y quien ha tenido la recurrencia más acelerada¹⁹. Todos ellos deben permanecer en control y seguimiento cercano probablemente de por vida y probablemente en niños sea necesario un control más estricto, al menos durante los primeros años.

REFERENCIAS

1. SHAPIRO L. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart* 2001; 85: 218-22.
2. PATHI VL, ROYSE A, DOIG W, POLLOCK J. Left atrial myxoma in a preschool child. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 550-2.
3. BULKLEY GH, HUTCHINS GM. Atrial myxomas: a fifty years review. *Am Heart J* 1979; 97: 639-43.
4. CHAN HS, SONLEY MJ, MOËS CAF, DANEMAN A, SMITH CR, MARTIN DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium and great vessels: a report of 75 cases and review of the literature. *Cancer* 1985; 56: 825-36.
5. PADALINO MA, BASSO C, MILANESI O, VIDA VL, SVALUTO G, THIENE G ET AL. Surgically treated primary cardiac tumors in early infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 1358-63.
6. ERGINA PL, KOCHAMBA GS, TCHERVENKOV CI, GIBBONS JE. Atrial myxomas in young children: An alternative surgical approach. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 1180-3.
7. READ RC, WHITE HJ, MURPHY ML, WILLIAMS D, SUN SN, FLANAGAN WH. The malignant potentiality of left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68: 857-67.
8. KAYNAK K, BESIRLI K, ARSLAN C, OZGUROGLU M, OZ B. Metastatic cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 623-5.
9. FREEDOM RM, LEE KJ, McDONALD C, TAYLOR G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 299-316.
10. BECKER AE. Primary heart tumors in children: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 317-23.
11. RICHARDSON JV, BRANDT B, DOTY DB, EHRENSHAFT JL. Surgical treatment of atrial myxomas: early and late results of 11 operations and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1979; 8: 354-8.

12. CENTOFANTI P, DI ROSA E, DEORSOLA L, ACTIS DATO GM, PATANE F, LA TORRE M ET AL. Primary cardiac tumors: Early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1236-41.
13. PERCELL RL, HENNING RJ, SIDDIQUE PATEL M. Atrial myxoma: case report and review of the literature. *Heart Dis* 2003; 5: 224-30.
14. PÉREZ DE ISLA L, DE CASTRO R, ZAMORANO J, ALMERIA C, MORENO R, MORENO M ET AL. Diagnosis and treatment of cardiac myxomas by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol* 2002; 90: 1419-21.
15. ARAOZ PA, MULVAGH SL, TAZELAAR HD, JULSRUD PR, BREEN JF. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *RadioGraphics* 2000; 20: 1303-19.
16. SANYAL S, DE LUCHTENBERG N, ROJAS RH, STANSEL HC, BROWNE MJ. Right atrial myxoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1967; 20: 263-9.
17. JONES D, WARDEN H, MURRAY G, HILL R, GRAEBER G, CRUZZAVALA J ET AL. Biatlial approach to cardiac myxomas: a 30 years clinical experience. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 851-6.
18. KEELING IM, OBERWALDER P, ANELLI-MONTI M, SCHUCHLENZ H, DEMEL U, TILZ GP ET AL. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiovasc Surg* 2002; 22: 971-7.
19. BECKER P, ARROYO C, ZALAUQUETT R, IRARRÁZVAL MJ, MORÁN S, MATURANA G ET AL. Mixoma Cardíaco: Resultados precoces y alejados del tratamiento quirúrgico. *Rev Chil Cardiol* 2001; 20: 298.
20. GERBODE F, KERTH JW, HILL DJ. Surgical management of tumors of the heart. *Surgery* 1967; 61: 94-101.
21. CARNEY JA, HRUSKA LS, BEAUCHAMP GD, GORDON H. Dominant inheritance of the complex myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Mayo Clin Pro* 1986; 61: 165-72.
22. MCCARTHY PM, SCHAFF HV, WINKLER HZ, LIEBER MM, CARNEY JA. Deoxyribonucleic acid ploidy pattern of cardiac myxomas. Another predictor of biologically unusual myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 1083-6.
23. ACEBO E, VAL-BERNAL JF, GÓMEZ-ROMÁN JJ, REVUELTA JM. Clinicopathologic study and DNA analysis of 37 cardiac myxomas. A 28-year experience. *Chest* 2003; 123: 1379-85.