

Mixoma cardíaco con diagnóstico prenatal. Presentación de un caso y revisión de literatura.

Pre-natal diagnosis of cardiac myxoma. Case presentation and literature review.

Josías Ríos ¹, Fernando Chávarri ², Gabriela Morales ², Luis Vera ², Carlos Zapatel ³, Manuel Adrianzén ².

RESUMEN

El mixoma es la tumoración cardíaca más frecuente en el adulto, constituyendo aproximadamente el 50% de las mismas. En la edad pediátrica el tumor cardíaco más frecuente es el rhabdomioma, generalmente asociado a esclerosis tuberosa. La presentación del mixoma en pacientes pediátricos es muy rara y más aun en la etapa neonatal. Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino que fue sometida a cirugía a los 8 días de nacida por presentar dos tumoraciones intracardiacas diagnosticadas en la etapa intrauterina a las 38 semanas de gestación. La cirugía se realizó mediante esternotomía media, con circulación extracorpórea y arresto circulatorio. Las tumoraciones, que eran de aspecto polipoide se localizaban en la aurícula derecha, los estudios de patología fueron compatibles con mixoma. La evolución postoperatoria fue satisfactoria y la paciente fue dada de alta a los 14 días después de la cirugía.

PALABRAS CLAVE: Mixoma, recién nacido. (**Fuente:** DeCS BIREME)

SUMMARY

Myxoma is the most frequent cardiac tumor in adults, representing approximately 50% of the cardiac tumors. In children, the most common cardiac tumor is the rhabdomyoma, usually associated with tuberous sclerosis. Myxoma of the heart is very uncommon in children including the pre-natal period. We present here the case of a female patient who underwent heart surgery at the age of 8 days to remove two intracardiac tumors diagnosed at 38 weeks of pregnancy. The surgical procedure was performed through a median sternotomy with extracorporeal circulation and cardiac arrest. The polypoid tumors were found in the right atrium and were compatible with cardiac myxomas. Post-operative evolution was satisfactory; the patient was discharged 14 days after surgery.

KEYWORDS: Myxoma, infant, newborn. (**Source:** MeSH NLM)

INTRODUCCIÓN

El mixoma es la tumoración benigna más frecuente del adulto y representa aproximadamente el 50% de las masas intracardiacas (1,2); sin embargo, en la edad

pediátrica son muy raros y existen escasos reportes de mixoma neonatal.

La incidencia de tumores cardíacos en la infancia varía entre 0,0017 y 0,28%. Más del 90% son de

¹ Médico residente del Servicio de Cirugía Cardiovascular y Tórax. Instituto Nacional Cardiovascular (INCOR), EsSalud. Lima, Perú.

² Médico asistente del Departamento de Cardiopediatría. Instituto Nacional Cardiovascular (INCOR), EsSalud. Lima, Perú.

³ Médico residente del Servicio de Cirugía Cardiovascular y Tórax. Hospital Hipólito Unanue. Lima, Perú.

naturaleza benigna. La variedad más frecuente es el rabiomioma, el que se asocia en más del 60% de los casos con esclerosis tuberosa (3). Otros tumores son el fibroma (30-50%), la cardiomiopatía histiocitoide (<10%), teratoma (<10%), sarcoma (<10%) hemangioma (<5%) y el mixoma (<5%)(3).

Existen pocos reportes de tumores cardiacos en la etapa fetal. El rabiomioma es el más frecuente, generalmente en la mayoría indican la interrupción del embarazo debido que las complicaciones de dichas tumoraciones frecuentemente ocasionan la muerte del feto y en los casos en que llegan al término del embarazo el producto generalmente nace con alguna afección congénita (esclerosis tuberosa, la más frecuente)(4).

Presentamos el caso por la baja frecuencia y además por el diagnóstico en etapa fetal.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino. Su madre de 28 años fue sometida a control ecográfico de rutina a las 38 semanas de gestación, encontrándose en el feto una

tumoración intracardiaca localizada en la válvula tricúspide. La ecocardiografía fetal realizada en el servicio de Cardiología Pediátrica de nuestro instituto; mostró una tumoración con signos ecográficos sugerentes de mixoma cardíaco localizada en el velo septal de la válvula tricúspide, de 8,5 mm de diámetro, de apariencia regular y protruía hacia el ventrículo derecho y hacia el foramen oval (Figura1).

La paciente nació por cesárea a las 40 semanas de gestación, su peso al nacer fue 2 420 gramos y el score de Apgar 8 y 9, al minuto y a los 5 minutos, respectivamente. Al tercer día de nacida fue trasladada a nuestro instituto, asintomática, con signos vitales estables. En el examen físico no se encontró alteración alguna. La hemoglobina al ingreso fue 15 gr/dL, las pruebas de evaluación de la función hepática y renal y el perfil de coagulación eran normales. La ecocardiografía neonatal confirmó los hallazgos de los exámenes fetales, encontrándose una tumoración de 10 mm en el velo septal de la válvula tricúspide con protrusión hacia el ventrículo derecho, el foramen oval permeable y persistencia del conducto arterioso; las cavidades cardiacas eran de diámetros normales y la función biventricular estaba conservada (Figura 1).

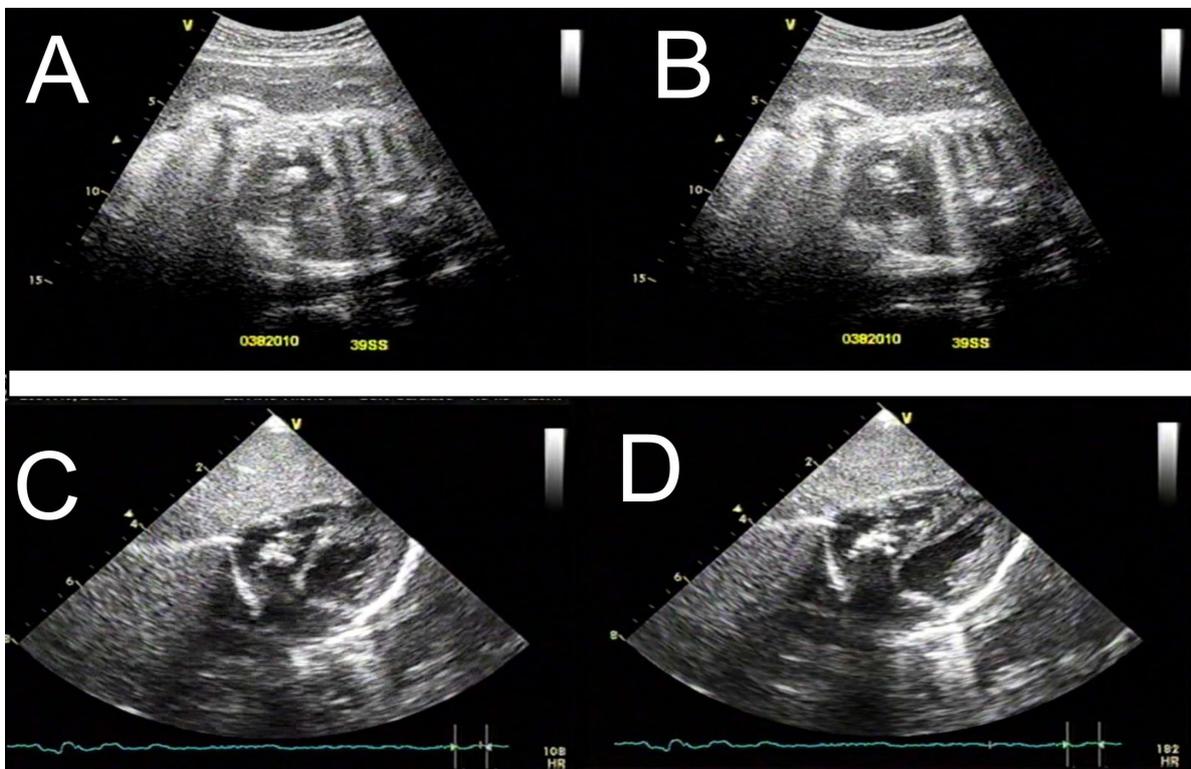


Figura 1. A y B: Imágenes de la ecocardiografía fetal; **C y D:** Ecocardiografía neonatal, ambas demuestran la tumoración localizada en el velo septal de la válvula tricúspide.

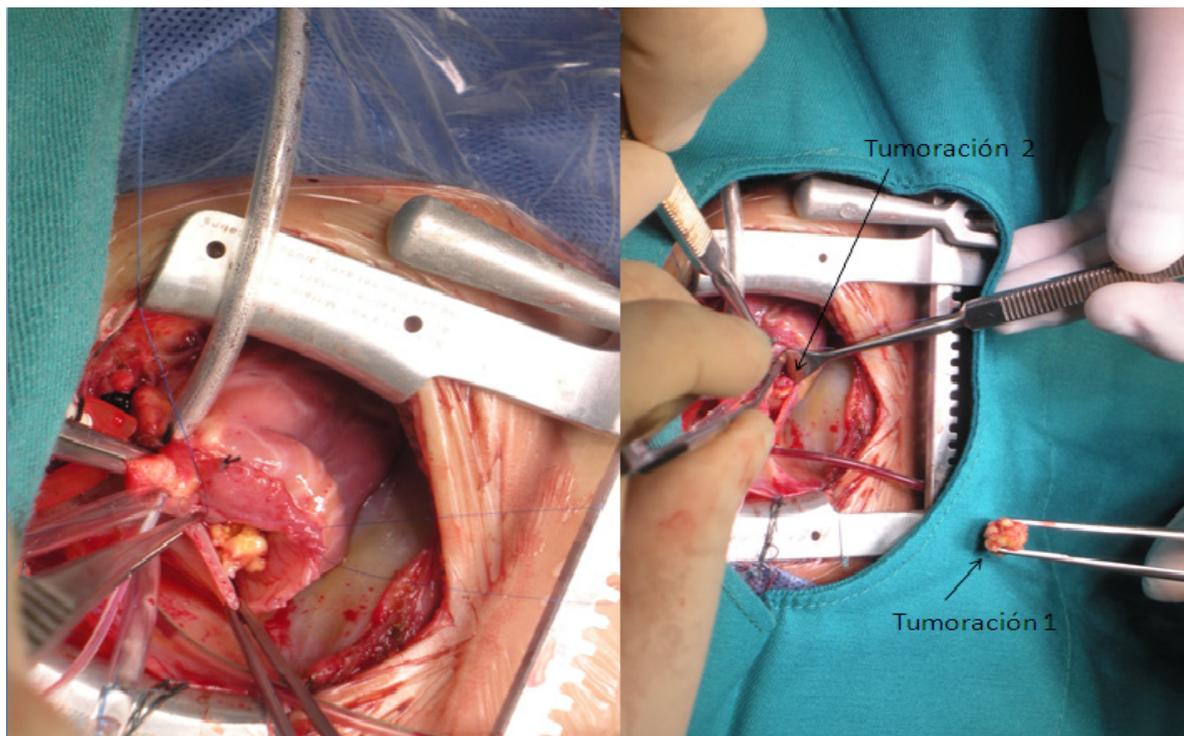


Figura 2. Imagen de la aurícula derecha. Los hallazgos operatorios demostraron la presencia de 2 tumoraciones.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente a los 8 días de edad realizándosele mediante esternotomía media resección de tumoraciones intracardiacas, ligadura de conducto arterioso y atrioseptorafia. Se encontraron dos tumoraciones de aspecto polipoide (no una como parecía en las ecografías previas), consistencia gelatinosa y de color amarillo grisáceo, la de mayor tamaño (12 mm de diámetro) se insertaba por un pedículo de 3 mm localizado cerca al anillo del velo septal de la válvula tricúspide y otra de 5 mm estaba localizada en el borde del mismo velo septal (Figura 2). Durante la cirugía se empleó canulación unicaval y arresto circulatorio en hipotermia (19°C) durante 29 min, el tiempo de circulación extracorpórea fue 2 horas 19 min y el tiempo de clampaje aórtico fue 43 minutos.

El estudio anatómico patológico mostró abundante matriz mixoide con presencia de “células del mixoma” características, estableciéndose el diagnóstico de mixoma cardíaco.

La estancia en la unidad de cuidados postoperatorios fue 5 días y la estancia hospitalaria 14 días. Al segundo día postoperatorio se realizó un

control ecocardiográfico confirmándose la integridad del septum interauricular, competencia de la válvula tricúspide, ausencia de flujo residual en el conducto arterioso y la función sistólica normal de ambos ventrículos.

Las ecocardiografías realizadas cada mes durante los tres primeros meses de edad no han mostrado recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

No hemos encontrado publicaciones que mencionen la prevalencia del mixoma cardíaco en neonatos. Sólo se encontraron reportes de casos, algunos de ellos con diagnóstico prenatal, otros con diagnóstico en la autopsia, lo que muestra que el mixoma cardíaco es una patología extremadamente rara en la etapa neonatal.

Dianzumba y Char reportaron el caso de un recién nacido de sexo femenino con cianosis severa, falla cardíaca y úlcera isquémica en un miembro inferior, quien falleció a las 10 horas de nacido (5). La necropsia mostró congestión hepática y pulmonar,

y se encontró un tumor brillante, pedunculado, de superficie hemorrágica y ulcerada, insertado en la pared posterior del endocardio de la aurícula derecha; dicho tumor ocasionaba obstrucción completa de la válvula tricúspide. El estudio anatómico patológico mostró la presencia de múltiples áreas de hemorragia y calcificación y los hallazgos histológicos fueron compatibles con mixoma.

En otro caso él diagnosticó fue a las 23 semanas de gestación, el tumor se encontraba localizado en el atrio izquierdo con protrusión hacia el atrio derecho y ventrículo derecho a través del foramen oval, medía 4 mm de diámetro y no ocasionaba obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho ni de la válvula tricúspide. En el momento del parto (40 semanas de gestación), medía 6 mm de diámetro. El paciente fue operado a los 20 días de nacido confirmándose el diagnóstico de mixoma. La evolución postoperatoria fue buena y el seguimiento hasta el primer año de vida no mencionó alguna complicación de importancia (6).

En una serie de 6 casos de tumores cardiacos con diagnóstico fetal, 5 correspondían a rabiomioma y uno a mixoma. En cinco casos se interrumpió el embarazo debido a complicaciones por obstrucción de los tractos de salida ventriculares (hidrops fetal). El otro caso (rabiomioma) falleció a los 2 años de edad por complicaciones de la esclerosis tuberosa (7).

George y col (8), reportaron el caso de un neonato con mixoma, localizado en el infundíbulo del ventrículo derecho y causaba obstrucción significativa en el tracto de salida de dicho ventrículo. El paciente por lo demás era normal. Las ecocardiografías mostraron incremento progresivo del gradiente del tracto de salida y el paciente fue sometido a cirugía de urgencia. Ésta se realizó en arresto circulatorio, la exéresis de la tumoración se efectuó mediante atriotomía derecha e infundibulotomía. El infundíbulo se cerró con un parche de pericardio; se dejó abierto el foramen, ante la posibilidad de descompresión de las cavidades derechas a la izquierda. La evolución del paciente luego de la cirugía fue satisfactoria.

De la revisión de los casos reportados se deduce que el mixoma en la etapa neonatal se presenta como cualquier tumor que causa obstrucción de los tractos de entrada o salida de los ventrículos; puede ocasionar muerte fetal, neonatal, simular una cardiopatía

congénita o ser diagnosticados en forma fortuita en un control ecográfico obstétrico (como en nuestro caso). La cirugía es el tratamiento de elección. En los casos operados se utilizó arresto circulatorio. La evolución postoperatoria es buena y la recidiva tumoral no se menciona. En nuestro caso, la paciente tiene controles ecográficos hasta 6 meses después de la cirugía en los cuales no se encuentran indicios de recidiva tumoral.

Declaración de conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflicto de intereses alguno.

Correspondencia:

Josias Rios

Correo electrónico: jcrioso40@hotmail.com

Teléfono: 511-43335050.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol.* 1996; 77:107.
2. Burke AP, Virmani R. Cardiac myxoma. En: Rosai J, Sobin LH. (editors). *Tumors of the heart and great vessels.* 3rd ed. Washington (DC): Armed Forces Institute of Pathology; 1996. p. 21-47.
3. Burke A, Virmani R. Pediatric heart tumors. *Cardiovascular Pathology.* 2008; 17:193-198.
4. Groves AM, Fagg NL, Cook AC, Allan LD. Tumours in intrauterine life. *Arch Dis Child.* 1992; 67(10):1189-92.
5. Dianzumba S, Gurendra C. Large calcified right atrial myxoma in a newborn. Rare cause of neonatal death. *Br Heart J.* 1982; 48: 177-9.
6. Paladini D, Tartaglione A, Vassallo M, Martinelli P. Prenatal ultrasonographic findings of a cardiac myxoma. *Obstet Gynecol.* 2003; 102:1174-6.
7. Savio A. Diagnóstico ecocardiográfico de los tumores primarios del corazón en el feto. *Rev Cubana Pediatr.* 2009; 81(4):1-9.
8. George K, Przygodzki R, Jonas R, Russo G. Resection of an obstructive neonatal cardiac myxoma of the infundibulum. *Pediatr Cardiol.* 2006; 27:369-371.

Recibido: 16/05/12

Aceptado para publicación: 06/11/12