

## Varios diagnósticos en un paciente con mixoma auricular izquierdo: A propósito de un caso

Dr. Rodolfo Vega Candelario<sup>1</sup>✉, Dr. Junior Vega Jiménez<sup>2</sup>, MSc. Dr. Roger Mirabal Rodríguez<sup>3</sup> y Dr. C. Luis A. Rodríguez Sánchez<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Cardiología, Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

<sup>2</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

<sup>3</sup> Servicio de Cirugía Cardiovascular, Cardiocentro Ernesto Che Guevara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

<sup>4</sup> Servicio de Medicina Intensiva. Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 05 de septiembre de 2017

Modificado: 11 de noviembre de 2017

Aceptado: 21 de diciembre de 2017

### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

### Abreviaturas

**MAI:** mixoma auricular izquierdo

**MC:** mixomas cardíacos

**TC:** tumores cardíacos

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ R Vega Candelario

Edif. 10, Apto. 11.

Microdistrito Norte.

Morón, Ciego de Ávila, Cuba. Correo electrónico:

rvc\_50@hgm.cav.sld.cu

### RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios son enfermedades raras en todos los grupos de edad y representan el 0,2% del total de las neoplasias humanas. Los mixomas cardíacos tienen una incidencia anual de 0,5 por cada millón de personas. Se presenta el caso de un hombre de 60 años de edad, con antecedentes patológicos personales de cardiopatía isquémica e insuficiencia cardíaca diagnosticados desde hace dos años, momento en que comienza a presentar reiterados episodios de palpitaciones, angina de pecho y disnea súbita, sobre todo al reincorporarse del lecho. El paciente presentó síntomas y signos de estenosis mitral intermitente, trastornos del ritmo cardíaco (fibrilación auricular bloqueada) y episodios de síndrome coronario agudo. El ecocardiograma mostró la presencia de un mixoma auricular izquierdo pediculado, por lo que fue remitido de inmediato al Servicio de Cirugía Cardiovascular para su tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** Mixoma, Neoplasias, Tumores cardíacos, Diagnóstico, Tratamiento

### *Several diagnoses in a patient with left atrial myxoma: Apropos of a case*

### ABSTRACT

Primary cardiac tumors are rare diseases in all age groups and account for 0.2% of all human neoplasms. Cardiac myxomas have an annual incidence of 0.5 per million people. We present the case of a 60-year-old man with a personal pathological history of ischemic heart disease and heart failure, diagnosed two years ago, when he began to have repeated episodes of palpitations, angina and sudden dyspnea, especially when getting up from bed. The patient presented symptoms and signs of intermittent mitral stenosis, heart rhythm disorders (blocked atrial fibrillation) and episodes of acute coronary syndrome. The echocardiogram showed the presence of a pedunculated left atrial myxoma, which was immediately referred to the Cardiovascular Surgery Department for surgical treatment.

**Key words:** Myxoma, Neoplasms, Cardiac tumours, Diagnosis, Treatment

## INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos (TC) primarios son enfermedades raras en todos los grupos de edad y representan el 0,2 % del total de las neoplasias humanas. En las grandes series de autopsias tienen una frecuencia de 0,001-0,03%. Pueden ser primarios o metastásicos (secundarios), su afectación secundaria es de 20 a 40 veces más frecuente que los primarios<sup>1-4</sup>.

Alrededor del 75% de estos TC son neoplasias benignas. Los mixomas cardíacos (MC) constituyen del 30-50% de todos los mixomas y tienen una incidencia anual de 0,5 por cada millón de personas. La mayoría de las veces aparecen en adultos de 30 a 50 años de edad, aunque pueden presentarse en prácticamente cualquier grupo de edad desde neonatos hasta longevos<sup>1,3,5</sup>.

El 65% de los MC se producen en mujeres y cerca del 90% son esporádicos, el resto es familiar con transmisión autosómica dominante. Esta variedad a menudo ocurre como parte de un complejo sindrómico (complejo o síndrome de Carney) que incluye: a) mixomas (cardíaco, cutáneo, mamario o ambos); b) efélides, nevos pigmentados o ambos; c) hiperactividad endocrina (enfermedad cortical suprarrenal nodular primaria, con o sin síndrome de Cushing, tumores de células de Sertoli, adenomas hipofisarios con gigantismo o acromegalia y tumores tiroideos)<sup>1,6</sup>.

Las formas familiares se pueden presentar asociados con otras enfermedades, formando el “complejo mixomatoso” (mixomas de piel, tumores endocrinos y lentiginosis). Ciertos conjuntos de hallazgos, actualmente incluidos en el Síndrome de Carney, se denominan, por sus siglas en inglés, síndrome NAME (nevos, mixoma auricular [*atrial myxomas*], neurofibroma mixoide [*myxoid neurofibromas*] y efélides) o síndrome LAMB (lentigos, mixoma auricular [*atrial myxoma*] y nevos azules [*blue nevus*])<sup>4,6</sup>.

Los MC se derivan de las células mesenquimales multipotenciales del subendocardio y, tanto los que se producen en el síndrome de Carney como los casos esporádicos, son indistinguibles histológicamente<sup>1,4,6</sup>. Son tumores móviles (pediculados) o sésiles, de tamaño variable (1-15 cm), con ubicación más habitual en la aurícula izquierda (83%), pero también pueden presentarse en la derecha (12,7%), y ser biatriales (1,3%) o ventriculares (1,7% en el izquierdo y 0,6% en el derecho). De manera general, pueden aparecer en todas de las cámaras cardíacas<sup>4,7</sup>.

El mixoma es el tumor benigno cardíaco más habitual, seguido en orden de frecuencia por el quiste pericárdico, lipoma, fibroelastoma papilar y rabdomioma (en niños); en el feto hay una mayor proporción de tumores de células germinales<sup>1,5,8</sup>.

Los pacientes con MC sintomáticos, presentan una amplia variedad de síntomas inespecíficos que dependen del tamaño, localización y movilidad del tumor. Su diagnóstico, como el del resto de los TC, representa un reto médico, debido a las diferentes formas de presentación clínica que explican la tardanza en el diagnóstico. Pueden tener grave repercusión por el deterioro de la estructura y función cardíacas. Por eso la clave para diagnosticar tempranamente un TC es siempre plantearlos como diagnóstico diferencial<sup>4,9</sup>.

## CASO CLÍNICO

Hombre blanco de 60 años de edad, con antecedentes de cardiopatía isquémica e insuficiencia cardíaca diagnosticadas desde hace tres años, en tratamiento con antiagregantes plaquetarios, betabloqueadores, nitratos y diuréticos, que acudió a consulta refiriendo “falta de aire y dolor en el pecho”.

Desde la fecha de esos diagnósticos, el paciente ha presentado reiterados episodios de disnea paroxística intensa que tienen como elemento semiológico cardinal la exacerbación al pasar de la posición de decúbito a sentado o bipedestación, acompañándose de tos intensa y continua durante varios minutos. Además, refería palpitaciones irregularmente irregulares, cuando eran intensas, y vahídos o pérdidas del conocimiento con convulsiones generalizadas y respiración estertorosa, lo cual fue interpretado como síncope cardíaco en forma de crisis de Stock-Adams o posibles ictus a repetición por microembolias.

También presentaba dolor torácico que se irradiaba al brazo izquierdo y que aparecía con más frecuencia en reposo con necesidad de utilizar nitroglicerina sublingual, cuadro que se hizo más frecuente, duradero e intenso con el decursar del tiempo; por lo que fue interpretado en varias ocasiones como un síndrome coronario agudo que ocasionó ingresos hospitalarios. En el último, el paciente ingresó con anasarca, lesiones dérmicas que se interpretaron como vasculitis, cambios de coloración de la piel de miembros inferiores, fiebre de 38 °C, inflamación en varias articulaciones que le dificultaban la marcha, intensos dolores intermitentes

en las extremidades, visión borrosa y diplopía; además de la disnea, la ortopnea y la tos ya descritas, todo lo cual le hacía quejarse constantemente.

### Examen físico

El paciente presentaba las mucosas húmedas y normocoloreadas, edemas generalizados compatibles con anasarca, fiebre, estado de ansiedad y nerviosismo incontenibles, con apariencia de agotamiento y frustración; polipnea de 18-20 respiraciones por minutos (habitualmente), con auscultación pulmonar normal que alternaba con presencia de estertores húmedos; ruidos cardíacos arrítmicos, primer ruido variable fuerte, con soplo diastólico mitral II/VI, largo e intermitente, que cambiaba de intensidad, longitud y tono con las diferencias de posición del enfermo y el momento de auscultación, frecuencia cardíaca y tensión arterial habitualmente normales.

En el momento del cuadro clínico presincope o el síncope, los pulsos arteriales arrítmicos disminuían de intensidad y amplitud para hacerse filiformes y prácticamente imperceptibles, y aparecían palidez, diaforesis, discreta acrocianosis, ingurgitación yugular, dilatación pupilar y gradiente térmico distal. Ocasionalmente presentaba fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida, a pesar del uso de betabloqueadores.

### Exámenes realizados

- Complementarios sanguíneos: Se describen en la **tabla**.
- Telecardiograma (**Figura 1**): Aumento del índice cardiotorácico (cardiomegalia), no lesiones pleuropulmonares.
- Electrocardiograma (**Figura 2**): Fibrilación auricular con respuesta ventricular adecuada, eje del QRS a la derecha ( $> 90^\circ$ ), complejos isodifásicos en D<sub>1</sub> y trastornos de la repolarización ventricular. Además, signos de bloqueo de rama derecha del haz de His (rsR' de V<sub>1</sub>-V<sub>4</sub>).

**Tabla.** Complementarios sanguíneos realizados.

Complementario	Resultado	Valores de referencia
Hemoglobina	13,0 g/L	11,0 – 15,0 g/L
Hematócrito	0,43	0,39 – 0,52
Leucograma	8,0 x 10 <sup>9</sup> /L	4,5 – 10,5 x 10 <sup>9</sup> /L
Eritrosedimentación	10 mm/h	< 20 mm/h
TGP	36 U/L	0 – 49 U/L
TGO	40 U/L	0 – 40 U/L
GGT	39 U/L	5 – 45 U/L
Fosfatasa alcalina	180 U/L	100 – 290 U/L
Colesterol	6,2 mmol/l	3,87 – 6,30 mmol/L
Triglicéridos	1,9 mmol/L	0,46 – 1,88 mmol/L
Creatinina	85 µmol/L	47,6 – 113,4 µmol/L
Urea	5,0 mmol/L	1,80 – 6,10 mmol/L
Ácido úrico	349 µmol/L	155 – 428 µmol/L
Glucemia en ayunas	6,2 mmol/L	3,5 – 6,5 mmol/L
Biomarcadores cardíacos	Sin alteraciones	
Serología (VDRL)	Negativa	
VIH	Negativo	
Antígeno de Superficie	Dudoso (se repite: negativo)	



**Figura 1.** Telecardiograma que muestra aumento del índice cardiotorácico (cardiomegalia), sin lesiones pleuropulmonares.



**Figura 2.** Electrocardiograma que muestra una fibrilación auricular con bloqueo de rama derecha y signos de isquemia miocárdica.

- Ecocardiograma transtorácico (**Figura 3**): Fue clave para establecer el diagnóstico. Muestra claramente el MAI pediculado, insertado en el ángulo entre el tabique interauricular y la pared posterior de la aurícula izquierda, con gran movilidad, que ocupa gran parte de la cavidad auricular y se introduce en diástole en el orificio valvular mitral, con la consecuente interferencia del llenado ventricular que produce síntomas y signos intermitentes de estenosis mitral grave.

Basados en el polimorfismo de los síntomas, se enfocó al enfermo como un paciente crítico y se logró una adecuada dinámica interprofesional e interinstitucional, como corresponde ante un caso de este tipo, con un diagnóstico tardío y un grave pronóstico, y fue trasladado de urgencia al centro de referencia (Cardiocentro Ernesto Che Guevara, Santa Clara, Cuba) para su tratamiento quirúrgico. El diagnóstico histológico confirmó la sospecha clínica: MAI. El paciente evolucionó favorablemente, desaparecieron los síntomas y la fibrilación auricular, y se mantiene en seguimiento por consulta externa de Cardiología.

## COMENTARIO

Los TC pueden ser asintomáticos u ocasionar una sintomatología diversa y variada. Al MC se le denomina el «gran simulador». Desde el punto de vista clínico, los pacientes con este tipo de tumor pueden tener diversos hallazgos inespecíficos que, con frecuencia, crean mucha confusión y dificultan el diagnóstico, al simular una enfermedad inmunitaria o presentar cualquier síntoma cardiológico<sup>1,3,4</sup>.

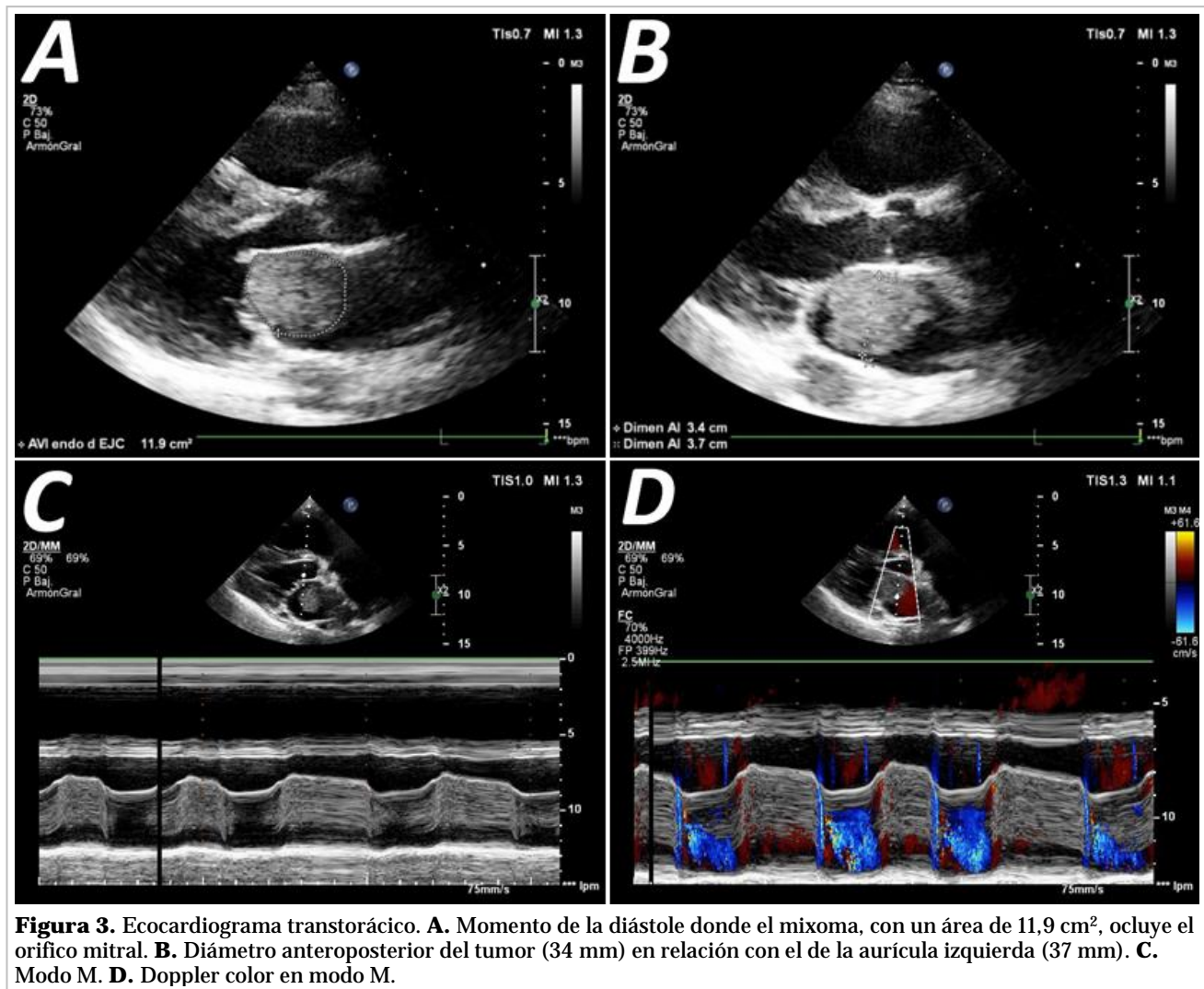
Cerca de la mitad de los pacientes presentan un cuadro clínico que simula una estenosis mitral, y en más del 30% el mixoma auricular izquierdo (MAI) da origen a fenómenos embólicos; sin embargo, la mayoría de los pacientes consultará con al menos uno de los elementos de la tríada clásica de signos obstructivos cardíacos, embólicos y constitucionales o sistémicos<sup>1,2,4</sup>. También puede aparentar una insuficiencia valvular mitral grave, como el caso publicado por Manzur *et al.*<sup>7</sup> de una paciente de 31 años de edad.

Los hallazgos cardíacos obstructivos se deben a la interferencia mecánica del tumor con la válvula mitral y son los hallazgos iniciales más frecuentes de la tríada sintomática. Los MAI pueden provocar insuficiencia cardíaca por ocupación de la masa tumoral o por el fenómeno de enclavamiento tumoral en la válvula mitral, que puede ocasionar mareos, disnea paroxística, tos, edema pulmonar, síncope o muerte súbita. Además, pueden embolizar a cualquier territorio arterial<sup>1,4</sup>.

En pacientes con MAI, la auscultación revela un primer ruido fuerte y uno segundo acentuado, seguido de un tono diastólico precoz. Este ruido, conocido como “*plop* tumoral”, está producido por el prolapso del tumor a través de la válvula mitral<sup>2,4</sup>.

Este TC también debe considerarse en todos los pacientes en quienes se sospecha estenosis mitral, si no hay antecedentes de fiebre reumática o de soplo cardíaco, si el soplo ocurre de forma intermitente o sólo se percibe en determinadas posiciones, al igual que si hay fenómenos embólicos asociados en pacientes con ritmo sinusal<sup>4</sup>.

Moreno-Ariño *et al.*<sup>10</sup> describen un caso de MAI que simulaba una vasculitis sistémica. Se han descrito otras formas de presentación como: tromboembo-



lismo pulmonar<sup>11</sup>, ictus cardioembólico<sup>12</sup>, y obstrucción de la arteria oftálmica<sup>13</sup>. Por su parte, Antolín *et al.*<sup>14</sup> muestran una paciente con un MAI que causó una insuficiencia renal aguda por rabiomólisis secundaria a isquemia de miembros inferiores tras embolización de un fragmento tumoral.

Al-Fakhouri *et al.*<sup>15</sup> e Imbalzano *et al.*<sup>16</sup> presentan sendos casos de pacientes con MAI como causa de síndrome coronario agudo, lo cual concuerda con nuestro caso; al igual que el paciente de Navarro y Fernández<sup>9</sup>, un hombre de 56 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos, ni antecedentes patológicos, al que se le hizo el mismo diagnóstico y encontraron afectación valvular mitral y fibrilación auricular.

Según Bermúdez Yera *et al.* en ocasiones el MAI pediculado puede comportarse como una urgencia

quirúrgica<sup>17</sup>, o puede tener afectación biauricular<sup>18</sup>, y de acuerdo con García Quintana<sup>19</sup> este TC también puede infectarse.

Otros autores han encontrado MC de diferentes características y localizaciones: mixoma bilobulado gigante de aurícula derecha<sup>5</sup> y mixoma ventricular izquierdo en paciente con síndrome de inmunodeficiencia humana<sup>20</sup>.

En el caso que se presenta se puede observar como el MAI pediculado se mueve durante la diástole hacia la válvula mitral y ocasiona episodios de síncope por obstrucción de la circulación o disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edema agudo de pulmón, por alteración del llenado ventricular. Además, síntomas propios de la arritmia cardíaca (fibrilación auricular) y de un síndrome coronario agudo debido a los efectos deletéreos del MAI en

la hemodinámica y el ciclo cardíaco que produce alteraciones del flujo coronario, pues en la coronariografía no se encontró evidencia de embolismo u otras lesiones obstructivas a ese nivel.

Otro aspecto de interés fue la presencia de hipertensión arterial pulmonar transitoria que aparecía al enclavarse el MAI en el orificio mitral y producir reflujo sanguíneo hacia las venas pulmonares, o cuando se detectó edema agudo de un solo pulmón (elemento desconcertante para los médicos de asistencia), que puede aparecer en pacientes con MAI pediculados al obstruir –durante su movimiento– las dos venas pulmonares de un mismo lado.

El método de imagen de elección para realizar el diagnóstico es el ecocardiograma, pues es preciso, confiable, barato, incruento y no implica ningún riesgo de fragmentación del tumor y posterior embolización. El primero se realizó en 1959 por modo M. La sensibilidad de la ecocardiografía transtorácica es de 93% y 97% para la transesofágica<sup>1,4,5</sup>.

La primera resección quirúrgica de un MAI fue descrita por Clarence Crafford en 1954<sup>4</sup>, y desde entonces se estableció la naturaleza quirúrgica de esta enfermedad, que es el tratamiento de elección en casos seleccionados con alto riesgo de obstrucción valvular o embolización sistémica. Se debe realizar resección amplia de la base de implantación del tumor para evitar las recidivas. El pronóstico a largo plazo es muy bueno y se recomienda hacer un ecocardiograma anual de control<sup>4,5,7</sup>.

El diagnóstico de MC se basa en la sospecha clínica y se confirma por ecocardiografía bidimensional. El colectivo médico que atiende a estos pacientes debe asumir la conducta más adecuada en el momento oportuno y mantener un seguimiento ecocardiográfico óptimo durante el resto de su vida.

## CONCLUSIONES

Los mixomas son los tumores cardíacos primarios más frecuentes. A pesar de su benignidad, pueden tener una repercusión potencialmente grave en dependencia de su tamaño, localización anatómica y relación con las estructuras vecinas. Pueden ser asintomáticos, producir múltiples síntomas cardíacos y sistémicos, o tener consecuencias mortales. En la práctica clínica se debe pensar en su diagnóstico ante un paciente con síntomas cardiovasculares inespecíficos. Es necesario el pequizaje para detectar formas familiares. Son tumores que por su rareza y formas de presentación suponen un desafío para

el médico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. McManus B. Tumores cardíacos primarios. En: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, Braunwald E, eds. Braunwald. Tratado de Cardiología: Texto de medicina cardiovascular. 9ª ed. Barcelona: Elsevier España SL; 2013. p. 1660-72.
2. Melero MJ, Piñeiro Ibáñez DJ. Tumores cardíacos. En: Rozman C, Cardellach López F, eds. Farreras-Rozman. Medicina Interna. 18ª Ed. Barcelona: Elsevier España; 2016. p. 574-6.
3. Hernández-Bringas O, Ortiz-Hidalgo C. Características histopatológicas e inmunohistoquímicas de los mixomas cardíacos. Arch Cardiol Mex. 2013; 83(3):199-208.
4. Rottier Salguero R, Vega Ulate GA. Tumor primario del corazón más común: Mixoma cardíaco. Rev Med Cos Cen. 2012;69(604):481-7.
5. Muñoz Serret D, García E, Páez J, Hernández E. Mixoma gigante de aurícula derecha. Presentación de un caso. Cir Cardio. 2013;20(4):203-5.
6. Awtry EH, Colucci WS. Tumores y traumatismos del corazón [Internet]. En: Kasper DL, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J, eds. Harrison Principios de Medicina Interna. 19ª Ed. México DF: McGraw-Hill Interamericana; 2015. p. 1577. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1717&sectionid=114929529>
7. Manzur F, Barbosa C, Puello A. Mixoma auricular izquierdo asociado a insuficiencia severa de válvula mitral en paciente de género femenino de 31 años de edad: Reporte de caso. Rev Colomb Cardiol. 2011;18(6):345-9.
8. Fuertes A. Cardiomegalia radiológica. En: Laso Guzmán FJ, ed. Diagnóstico diferencial en medicina interna. 3ª Ed. Barcelona: Elsevier España; 2013. p. 145-52.
9. Navarro OD, Fernández LJ. Estenosis mitral por mixoma auricular izquierdo. Rev Colomb Cardiol. 2016;23(4):304.e1-e4.
10. Moreno-Ariño M, Ortiz-Santamaria V, Deudero Infante A, Ayats Delgado M, Novell Teixidó F. Un simulador clásico de vasculitis sistémica. Reumatol Clin. 2016;12(2):103-6.
11. Vico Besó L, Zúñiga Cedó E. Tromboembolismo pulmonar secundario a mixoma de aurícula derecha. Semergen. 2013;39(7):e54-e56.
12. Failo M, Rosende A, Fallabrino L. Accidente ce

- rebrovascular y mixoma auricular. Rev CONAREC. 2011;27(110):219-21.
13. Sabater N, Alforja S, Rey A, Giralt J. Diagnóstico tardío de obstrucción de arteria oftálmica por mixoma atrial. Arch Soc Esp Oftalmol. 2013;88(8):313-5.
  14. Antolín A, Franco A, Albero MD, Giménez MJ, Margarit C, Ibáñez A, *et al.* Fracaso renal agudo secundario a mixoma cardíaco. Nefrología. 1997; XVII(2):174-7.
  15. Al-Fakhouri A, Janjua M, DeGregori M. Acute myocardial infarction caused by left atrial myxoma: Role of intracoronary catheter aspiration. Rev Port Cardiol. 2017;36(1):63.e1-63.
  16. Imbalzano E, Di Bella G, Casale M, Boretti I, Mangano R, Lamari A, *et al.* Angina pectoris: First manifestation of a left atrial myxoma. Int J Cardiol. 2014;172(1):e165-6.
  17. Bermúdez Yera GJ, Medrano Plana Y, Bermúdez Yera R, Lagomasino Hidalgo A, López de la Cruz Y, González Borges LA, *et al.* Tratamiento quirúrgico urgente en paciente con mixoma auricular izquierdo pediculado. CorSalud [Internet]. 2009 [citado 22 Ago 2010];1(4). Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2009/v1n4a09/mixoma.htm>
  18. Bermúdez Yera R, Lagomasino Hidalgo A, Bermúdez Yera GJ, Medrano Plana Y, González Díaz A, Monteagudo Lima L, *et al.* Mixoma biauricular: Presentación del primer caso operado en el Cardiocentro Ernesto Che Guevara. CorSalud [Internet]. 2010 [citado 22 Ago 2017];2(2):164-9. Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2010/v2n2a10/mixoma.htm>
  19. García-Quintana A, Martín-Lorenzo P, Suárez de Lezo J, Díaz-Escofet M, Llorens R, Medina A. Mixoma auricular izquierdo infectado. Rev Esp Cardiol. 2005;58(11):1358-60.
  20. Castellanos Rojas R, Ferrer Herrera I, Martínez Pinto PD, Carreras Calvo F, Perozo Panicello R, Segura Pujal LA. Mixoma ventricular izquierdo en paciente con síndrome de inmunodeficiencia humana. AMC [Internet]. 2016 [citado 22 Ago 2017];20(3):309-14. Disponible en: <http://scieloprueba.sld.cu/pdf/amc/v20n3/amc110306.pdf>

## Several diagnoses in a patient with left atrial myxoma: Apropos of a case

Rodolfo Vega Candelario<sup>1</sup>✉, MD; Junior Vega Jiménez<sup>2</sup>, MD; Roger Mirabal Rodríguez<sup>3</sup>, MD, MSc; and Luis A. Rodríguez Sánchez<sup>4</sup>, MD, PhD

<sup>1</sup> Department of Cardiology, Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

<sup>2</sup> Department of Internal Medicine, Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

<sup>3</sup> Department of Cardiovascular Surgery, Cardiocentro Ernesto Che Guevara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

<sup>4</sup> Department of Intensive Medicine. Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

*Este artículo también está disponible en español*

### ARTICLE INFORMATION

Received: September 05, 2017

Modified: November 11, 2017

Accepted: December 21, 2017

### Competing interests

The authors declare no competing interests

### Acronyms

**CM:** cardiac myxomas

**CT:** cardiac tumors

**LAM:** left atrial myxoma

On-Line English & Spanish  
versions

✉ R Vega Candelario  
Edif. 10, Apto. 11.  
Microdistrito Norte.  
Morón, Ciego de Ávila, Cuba.  
E-mail address:  
rvc\_50@hgm.cav.sld.cu

### ABSTRACT

Primary cardiac tumors are rare diseases in all age groups and account for 0.2% of all human neoplasms. Cardiac myxomas have an annual incidence of 0.5 per million people. We present the case of a 60-year-old man with a personal pathological history of ischemic heart disease and heart failure, diagnosed two years ago, when he began to have repeated episodes of palpitations, angina and sudden dyspnea, especially when getting up from bed. The patient presented symptoms and signs of intermittent mitral stenosis, heart rhythm disorders (blocked atrial fibrillation) and episodes of acute coronary syndrome. The echocardiogram showed the presence of a pedunculated left atrial myxoma, which was immediately referred to the Cardiovascular Surgery Department for surgical treatment.

**Key words:** Myxoma, Neoplasms, Cardiac tumours, Diagnosis, Treatment

### *Varios diagnósticos en un paciente con mixoma auricular izquierdo: A propósito de un caso*

### RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios son enfermedades raras en todos los grupos de edad y representan el 0,2% del total de las neoplasias humanas. Los mixomas cardíacos tienen una incidencia anual de 0,5 por cada millón de personas. Se presenta el caso de un hombre de 60 años de edad, con antecedentes patológicos personales de cardiopatía isquémica e insuficiencia cardíaca diagnosticados desde hace dos años, momento en que comienza a presentar reiterados episodios de palpitaciones, angina de pecho y disnea súbita, sobre todo al reincorporarse del lecho. El paciente presentó síntomas y signos de estenosis mitral intermitente, trastornos del ritmo cardíaco (fibrilación auricular bloqueada) y episodios de síndrome coronario agudo. El ecocardiograma mostró la presencia de un mixoma auricular izquierdo pediculado, por lo que fue remitido de inmediato al Servicio de Cirugía Cardiovascular para su tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** Mixoma, Neoplasias, Tumores cardíacos, Diagnóstico, Tratamiento



## INTRODUCTION

Primary cardiac tumors (CT) are rare diseases in all age groups and represent 0.2% of all human neoplasms. In the large series of autopsies, they have a frequency of 0.001-0.03%. They can be primary or metastatic (secondary) and its secondary affectionation is 20 to 40 times more frequent than the primary<sup>1,4</sup>.

Around 75% of these CT are benign neoplasms. Cardiac myxomas (CM) represent 30-50% of all myxomas and they have an annual incidence of 0.5 per million people. Most of the times they appear in adults aged between 30 to 50 years old, but they can turn up in practically any age group from neonates to long-lived<sup>1,3,5</sup>.

A 65% of CM take place in women and about 90% are sporadic, the rest is family with autosomal dominant transmission. This variety often occurs as part of a syndromic complex (complex or Carney's syndrome) that includes: a) myxomas (cardiac, cutaneous, mammary, or both); b) efelid, pigmented nevi or both; c) endocrine hyperactivity (primary nodular adrenal cortical disease, with or without Cushing's syndrome, Sertoli cell tumors, pituitary adenomas with gigantism or acromegaly, and thyroid tumors)<sup>1,6</sup>.

Family forms can be associated with other diseases, forming the "myxomatous complex" (skin myxomas, endocrine tumors and lentiginosis). Some group of findings, currently included in the Carney's syndrome, are called NAME syndrome (nevi, atrial myxoma, myxoid neurofibromas, and efelids) or LAMB syndrome (lentigos, atrial myxoma and blue nevi)<sup>4,6</sup>.

The CM derived from mesenchymal multipotential cells of the subendocardium and both, the ones that take place in the Carney's syndrome and sporadic cases, are indistinguishable histologically<sup>1,4,6</sup>. They are movable tumors (pedunculated) or sessile, of variable size (1-15 cm), with more usual location in the left atrium (83%), but can also be in the right (12.7%), and be biatrial (1.3%) or ventricular (1.7% in the left and 0.6% in the right). Generally, they can appear in all cardiac chambers<sup>4,7</sup>.

The myxoma is the most common benign cardiac tumor, followed in order of frequency by the pericardial cyst, lipoma, papillary fibroelastoma and rhabdomyoma (in children); in the fetus, there is a greater proportion of germ cell tumors<sup>1,5,8</sup>.

Patients with symptomatic CM have a wide variety of nonspecific symptoms that depend on the size, location and mobility of the tumor. Their diagnoses,

like that of the rest of the CT, represent a medical challenge, due to the different forms of clinical presentation that explain the delay in the diagnosis. They may have serious impact on the deterioration of the cardiac structure and function. That is why, the key for the early diagnosing of a CT is always to raise it as a differential diagnosis<sup>4,9</sup>.

## CASE REPORT

A 60-year-old white male, with history of ischemic heart disease and heart failure diagnosed for three years, with treatment of antiplatelet drugs, beta blockers, nitrates and diuretics, came to the hospital referring "lack of air and pain in the chest".

From the date of these diagnoses, the patient has had repeated episodes of intense paroxysmal dyspnea whose semiological cardinal element is the exacerbation when going from the decubitus position to sitting or standing, accompanied by intense and continued cough for several minutes. In addition, he referred irregularly irregular palpitations, when they were intense, and blackouts or loss of consciousness, generalized seizures and stertorous breathing, what was interpreted as cardiac syncope in the form of Stock-Adams crisis or possible recurrent strokes by microemboli.

He had also chest pain that radiated to the left arm and most frequently at rest, with the need to use sublingual nitroglycerin, a situation that was frequent, lasting and intense with time; thus, it was interpreted on several occasions as an acute coronary syndrome and was the cause of several hospital admissions. In the last one, the patient was admitted with anasarca, dermal lesions that were interpreted as vasculitis, changes in the skin coloration of the lower limbs, fever of 38°C, inflammation in several joints that made walking difficult, intense intermittent pain in the extremities, blurred vision and diplopia; in addition to dyspnea, orthopnea and the cough already described, all of which made him constantly complain.

### Physical examination

The patient had the mucous membrane wet with normal color, generalized edema compatible with anasarca, fever, uncontrollable state of anxiety and nervousness, with the appearance of exhaustion and

frustration; polypnea of 18-20 breaths per minute (usually), with normal pulmonary auscultation alternating with presence of wet rattles; arrhythmic cardiac noises, first variable loud noise with mitral diastolic murmur II/VI, long and intermittent, changing intensity, length and tone with the position differences of the patient and the moment of auscultation, heart rate and blood pressure usually normal.

At the time of the clinical presyncopal setting or syncope, the arrhythmic arterial pulses decreased in intensity and extent to be filiform and practically imperceptible, and paleness, diaphoresis, discrete acrocyanosis, jugular engorgement, pupillary dilation and distal thermal gradient appeared. He showed occasionally atrial fibrillation with rapid ventricular response, despite the use of beta blockers.

**Table.** Complementary blood tests.

Complementary	Result	Reference values
Hemoglobin	13.0 g/L	11.0 – 15.0 g/L
Hematocrit	0.43	0.39 – 0.52
Leukogram	8.0 x 10 <sup>9</sup> /L	4.5 – 10.5 x 10 <sup>9</sup> /L
Erythro sedimentation	10 mm/h	< 20 mm/h
TGP	36 U/L	0 – 49 U/L
TGO	40 U/L	0 – 40 U/L
GGT	39 U/L	5 – 45 U/L
Alkaline phosphatase	180 U/L	100 – 290 U/L
Cholesterol	6.2 mmol/l	3.87 – 6.30 mmol/L
Triglycerides	1.9 mmol/L	0.46 – 1.88 mmol/L
Creatinine	85 µmol/L	47.6 – 113.4 µmol/L
Urea	5.0 mmol/L	1.80 – 6.10 mmol/L
Uric acid	349 µmol/L	155 – 428 µmol/L
Fasting glycaemia	6.2 mmol/L	3.5 – 6.5 mmol/L
Cardiac biomarkers	No alterations	
Serology (VDRL)	Negative	
HVI	Negative	
Surface Antigen	Doubtful (repeated: negative)	

### Performed exams

- Complementary blood tests: Described in the **table**.
- Telecardiogram (**Figure 1**): Enlarged cardiac silhouette (cardiomegaly), without pleuropulmonary lesions.
- Electrocardiogram (**Figure 2**): Atrial fibrillation with appropriate ventricular response, QRS axis to the right (> 90°), isodiphasic complexes in D<sub>1</sub> and disorders of the ventricular repolarization. In addition, signs of right bundle branch block of the His bundle (rsR' of V<sub>1</sub>-V<sub>4</sub>).
- Transthoracic echocardiogram (**Figure 3**): It was key to establish the diagnosis. It clearly shows the pedunculated LAM inserted in the angle between the interatrial septum and the posterior wall of the left atrium, with high mobility, which occupies much of the atrial cavity and enters in diastole in the mitral valve, with the consequent interference of the ventricular filling, what produces symptoms and intermittent signs of severe



**Figure 1.** Telecardiogram showing an enlarged cardiac silhouette (cardiomegaly), without pleuropulmonary lesions.



**Figure 2.** Electrocardiogram showing atrial fibrillation with right bundle branch block and signs of myocardial ischemia.

mitral stenosis.

Based on the polymorphism of the symptoms, the patient was considered in critical condition and an adequate interprofessional and interinstitutional dynamics was achieved, adequate for a case of this kind, with a late diagnosis and poor prognosis, and he was moved from the emergency department to the center of reference (Cardiocentro Ernesto Che Guevara, Santa Clara, Cuba) for its surgical treatment. The histological diagnosis confirmed the clinical suspicion: LAM. The patient evolved favorably, the symptoms and atrial fibrillation disappeared, and he is monitored by outpatient cardiology consulting.

## COMMENT

The CT can be asymptomatic or cause a diverse and varied symptomatology. The CM is called the “great simulator”. From the clinical perspective, patients with this type of tumor may have different unspecific findings that often create a lot of confusion and hinder the diagnosis, by simulating an immune disease or presenting any cardiac symptoms<sup>1,3,4</sup>.

About half of the patients present a clinical setting that simulates a mitral stenosis, and in more than 30%, the LAM causes embolic phenomena; however, most patients will consult with at least one of the elements of the classic triad of cardiac obstructive signs, embolic and constitutional or systemic<sup>1,2,4</sup>. It can also look like a severe mitral valve failure, as the case published by Manzur *et al.*<sup>7</sup> of a 31-year-old patient.

The cardiac obstructive findings are due to the

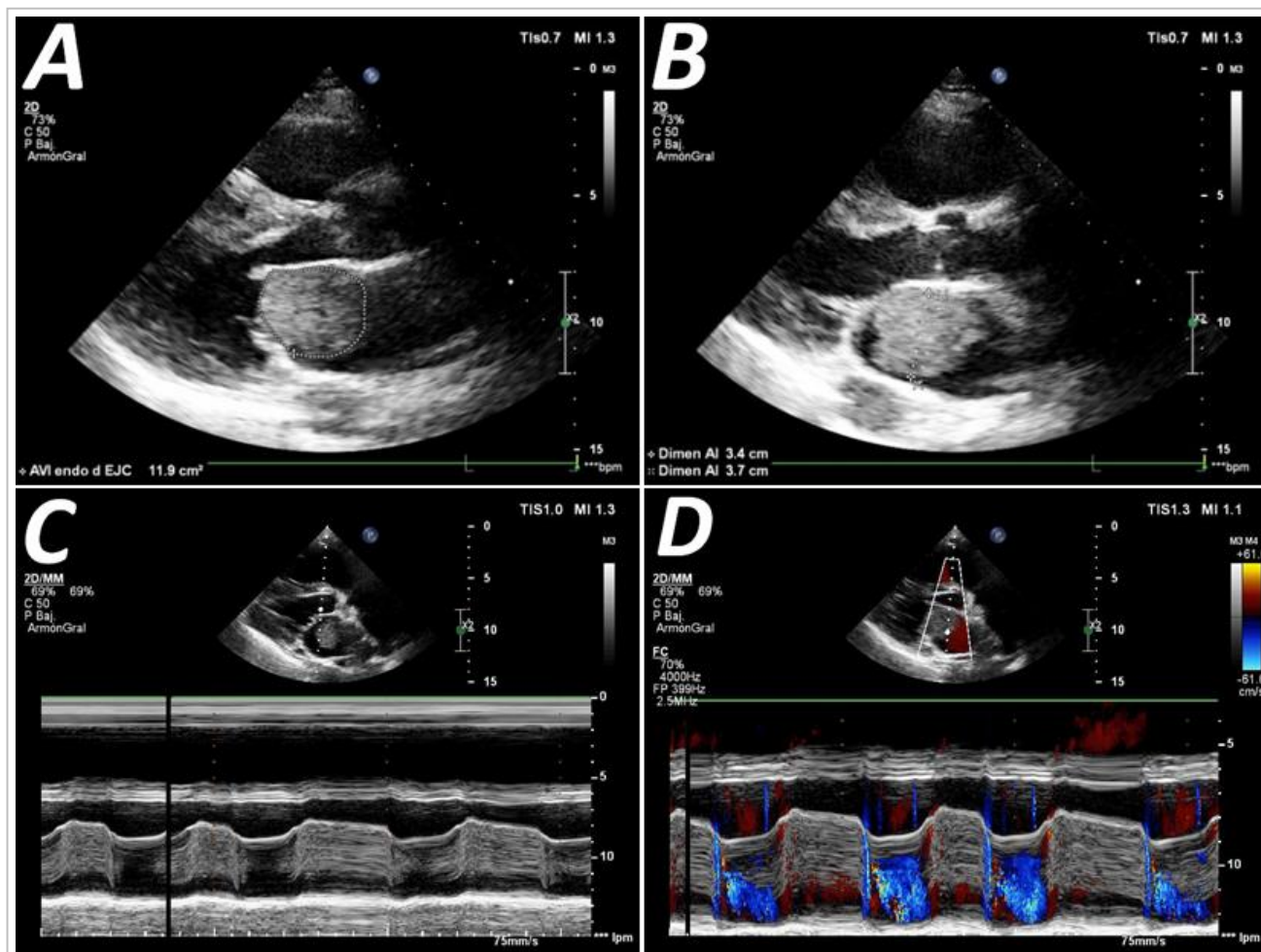
mechanical interference of the tumor with the mitral valve and they are common initial findings of the symptomatic triad. The LAM can cause heart failure by occupation of the tumor mass or the tumor encaving phenomenon in the mitral valve, which can lead to dizziness, paroxysmal dyspnea, cough, lung edema, syncope or sudden death. In addition, they can embolize any arterial territory<sup>1,4</sup>.

In patients with LAM, the auscultation reveals a strong first noise and a second accentuated, followed by an early diastolic tone. This noise, known as “tumor plop”, is produced by the tumor prolapse through the mitral valve<sup>2,4</sup>.

This CT should also be considered in all patients in whom mitral stenosis is suspected, if there is no history of rheumatic fever or heart murmur, if the breath occurs intermittently or it is only perceived in certain positions, like if there are embolic phenomena in patients with sinus rhythm<sup>4</sup>.

Moreno-Ariño *et al.*<sup>10</sup> describe a case of LAM that simulated a systemic vasculitis. Other forms of presentation have been described, such as: pulmonary thromboembolism<sup>11</sup>, cardioembolic stroke<sup>12</sup>, and obstruction of the ophthalmic artery<sup>13</sup>. On the other hand, Antolín *et al.*<sup>14</sup> show a female patient with LAM that caused an acute renal failure by rhabdomyolysis, secondary to lower limb ischemia after the embolization of a tumor fragment.

Al-Fakhouri *et al.*<sup>15</sup> and Imbalzano *et al.*<sup>16</sup> have respective cases of patients with LAM as a cause of acute coronary syndrome, what coincides with our case; like the patient of Navarro and Fernández<sup>9</sup>, a 56-year-old with no known cardiovascular risk factors and medical history, who had the same diagnosis and there were found mitral valve disease and atrial fibrillation.



**Figure 3.** Transthoracic echocardiogram. **A.** Moment of diastole where the myxoma, with an area of 11.9 cm<sup>2</sup>, occludes the mitral orifice. **B.** Anteroposterior diameter of the tumor (34 mm) in relation to that of the left atrium (37 mm). **C.** M mode. **D.** Doppler color in M mode.

According to Bermúdez Yera *et al.*, sometimes the pedunculated LAM can behave as a surgical emergency<sup>17</sup>, or may have binaural<sup>18</sup> affection, and according to García Quintana<sup>19</sup> this CT can also become infected.

Other authors have found CM of different characteristics and locations: giant bilobed myxoma of right atrium<sup>5</sup> and left ventricular myxoma in a patient with human immunodeficiency syndrome<sup>20</sup>.

In the case presented herein can be observed how the pedunculated LAM moves during diastole to the mitral valve and causes episodes of syncope due to obstruction of the circulation or dyspnea, orthopnea, paroxysmal nocturnal dyspnea and acute pulmonary edema, due to alteration of the ventricular filling. Furthermore, symptoms of cardiac arrhythmia (atrial fibrillation) and of an acute coro-

nary syndrome as a result of the deleterious effects of LAM in hemodynamics and the cardiac cycle that produces coronary flow disturbances, because in the coronary angiography was not found evidence of embolism or other obstructive lesions at that level.

Another aspect of interest was the presence of transitory pulmonary hypertension that appeared when the LAM enclaved in the mitral hole and produced blood reflux into the pulmonary veins, or when an acute edema of one lung (disconcerting element for medical assistance) was detected, that can appear in patients with pedunculated LAM by obstructing –during its movement– the two pulmonary veins on the same side.

The diagnostic imaging method of choice is the echocardiogram, because it is accurate, reliable, inexpensive, bloodless and does not imply any risk

of tumor fragmentation and subsequent embolization. The first was made in 1959 through the M mode. The sensitivity of the transthoracic echocardiography is 93% and 97% for the transesophageal echocardiography<sup>1,4,5</sup>.

The first surgical resection of a LAM was described by Clarence Craford 1954<sup>4</sup>, and since then, the surgical nature of this disease was established, and that this is the treatment of choice in selected cases with high risk of valve obstruction or systemic embolization. A broad resection of the tumor implantation base should be performed to avoid recidivism. The long-term prognosis is very good and an annual control echocardiogram is recommended<sup>4,5,7</sup>.

The diagnosis of CM is based on the clinical suspicion and it is confirmed by a two-dimensional echocardiography. The medical group attending these patients must undertake the most appropriate behavior in a timely way and maintain an optimal echocardiographic monitoring for the rest of her/his life.

## CONCLUSIONS

Los mixomas son los tumores cardíacos primarios más frecuentes. A pesar de su benignidad, pueden tener una repercusión potencialmente grave en dependencia de su tamaño, localización anatómica y relación con las estructuras vecinas. Pueden ser asintomáticos, producir múltiples síntomas cardíacos y sistémicos, o tener consecuencias mortales. En la práctica clínica se debe pensar en su diagnóstico ante un paciente con síntomas cardiovasculares inespecíficos. Es necesario el pequizaje para detectar formas familiares. Son tumores que por su rareza y formas de presentación suponen un desafío para el médico.

## REFERENCES

- McManus B. Tumores cardíacos primarios. En: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, Braunwald E, eds. Braunwald. Tratado de Cardiología: Texto de medicina cardiovascular. 9ª ed. Barcelona: Elsevier España SL; 2013. p. 1660-72.
- Melero MJ, Piñeiro Ibáñez DJ. Tumores cardíacos. En: Rozman C, Cardellach López F, eds. Farreras-Rozman. Medicina Interna. 18ª Ed. Barcelona: Elsevier España; 2016. p. 574-6.
- Hernández-Bringas O, Ortiz-Hidalgo C. Características histopatológicas e inmunohistoquímicas de los mixomas cardíacos. Arch Cardiol Mex. 2013; 83(3):199-208.
- Rottier Salguero R, Vega Ulate GA. Tumor primario del corazón más común: Mixoma cardíaco. Rev Med Cos Cen. 2012;69(604):481-7.
- Muñoz Serret D, García E, Páez J, Hernández E. Mixoma gigante de aurícula derecha. Presentación de un caso. Cir Cardiov. 2013;20(4):203-5.
- Awtry EH, Colucci WS. Tumores y traumatismos del corazón [Internet]. En: Kasper DL, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J, eds. Harrison Principios de Medicina Interna. 19ª Ed. México DF: McGraw-Hill Interamericana; 2015. p. 1577. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1717&sectionid=114929529>
- Manzur F, Barbosa C, Puello A. Mixoma auricular izquierdo asociado a insuficiencia severa de válvula mitral en paciente de género femenino de 31 años de edad: Reporte de caso. Rev Colomb Cardiol. 2011;18(6):345-9.
- Fuertes A. Cardiomegalia radiológica. En: Laso Guzmán FJ, ed. Diagnóstico diferencial en medicina interna. 3ª Ed. Barcelona: Elsevier España; 2013. p. 145-52.
- Navarro OD, Fernández LJ. Estenosis mitral por mixoma auricular izquierdo. Rev Colomb Cardiol. 2016;23(4):304.e1-e4.
- Moreno-Ariño M, Ortiz-Santamaria V, Deudero Infante A, Ayats Delgado M, Novell Teixidó F. Un simulador clásico de vasculitis sistémica. Reumatol Clin. 2016;12(2):103-6.
- Vico Besó L, Zúñiga Cedó E. Tromboembolismo pulmonar secundario a mixoma de aurícula derecha. Semergen. 2013;39(7):e54-e56.
- Failo M, Rosende A, Fallabrino L. Accidente cerebrovascular y mixoma auricular. Rev CONAREC. 2011;27(110):219-21.
- Sabater N, Alforja S, Rey A, Giralt J. Diagnóstico tardío de obstrucción de arteria oftálmica por mixoma atrial. Arch Soc Esp Oftalmol. 2013;88(8): 313-5.
- Antolín A, Franco A, Alberio MD, Giménez MJ, Margarit C, Ibáñez A, et al. Fracaso renal agudo secundario a mixoma cardíaco. Nefrología. 1997; XVII(2):174-7.
- Al-Fakhouri A, Janjua M, DeGregori M. Acute myocardial infarction caused by left atrial myxoma: Role of intracoronary catheter aspiration.

- Rev Port Cardiol. 2017;36(1):63.e1-63.
16. Imbalzano E, Di Bella G, Casale M, Boretti I, Mangano R, Lamari A, *et al.* Angina pectoris: First manifestation of a left atrial myxoma. *Int J Cardiol.* 2014;172(1):e165-6.
  17. Bermúdez Yera GJ, Medrano Plana Y, Bermúdez Yera R, Lagomasino Hidalgo A, López de la Cruz Y, González Borges LA, *et al.* Tratamiento quirúrgico urgente en paciente con mixoma auricular izquierdo pediculado. *CorSalud* [Internet]. 2009 [citado 22 Ago 2010];1(4). Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2009/v1n4a09/mixoma.htm>
  18. Bermúdez Yera R, Lagomasino Hidalgo A, Bermúdez Yera GJ, Medrano Plana Y, González Díaz A, Monteagudo Lima L, *et al.* Mixoma biauricular: Presentación del primer caso operado en el Cardiocentro Ernesto Che Guevara. *CorSalud* [Internet]. 2010 [citado 22 Ago 2017];2(2):164-9. Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2010/v2n2a10/mixoma.htm>
  19. García-Quintana A, Martín-Lorenzo P, Suárez de Lezo J, Díaz-Escofet M, Llorens R, Medina A. Mixoma auricular izquierdo infectado. *Rev Esp Cardiol.* 2005;58(11):1358-60.
  20. Castellanos Rojas R, Ferrer Herrera I, Martínez Pinto PD, Carreras Calvo F, Perozo Panicello R, Segura Pujal LA. Mixoma ventricular izquierdo en paciente con síndrome de inmunodeficiencia humana. *AMC* [Internet]. 2016 [citado 22 Ago 2017];20(3):309-14. Disponible en: <http://scieloprueba.sld.cu/pdf/amc/v20n3/amc110306.pdf>