

Rara coincidencia de dos tumores: mixoma cardíaco e hipernefroma. Presentación de un paciente

Dr. Ernesto Chaljub Bravo¹✉, MSc. Dr. Gustavo J. Bermúdez Yera¹, Dr. Alay Viñales Torres²,
Dr. Alain Allende González¹, Dra. Lisbetty López González³, MSc. Dr. Roger Mirabal
Rodríguez¹, MSc. Dr. Yoandy López de la Cruz¹, Dr. Yolepsis F. Quintero Fleites¹,
Dr. José L. Valdés Cantero¹ y Dr. Alain Moré Duarte¹

¹ Servicio de Cirugía Cardiovascular, ² Servicio de Anestesiología y Reanimación, y ³ Servicio de Anatomía Patológica.
Cardiocentro Ernesto Che Guevara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 27 de junio de 2018
Aceptado: 9 de agosto de 2018

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen
conflictos de intereses

Abreviaturas

AI: aurícula izquierda
CEC: circulación extracorpórea
ETT: ecocardiograma transtorácico

RESUMEN

La asociación de dos tumores de diferente origen en un mismo paciente es cada vez más frecuente en la práctica clínica actual. Se presenta un caso con una rara asociación de mixoma cardíaco e hipernefroma, previamente tratado. Ante la presencia de manifestaciones neurológicas, inicialmente se planteó el diagnóstico de metástasis cerebral del tumor renal; luego, con el hallazgo ecocardiográfico de una masa intracardíaca, se pensó en la posibilidad de trombo, por lo que se decidió practicar cirugía cardíaca con carácter urgente para reseccarla. El estudio anatómopatológico confirmó la existencia de un mixoma cardíaco, por lo que se trata de un enfermo con dos enfermedades tumorales cuya coincidencia ha sido pocas veces descrita.

Palabras clave: Mixoma auricular, Carcinoma de células renales, Embolismo, Neoplasias primarias múltiples

Rare coincidence of two tumors: cardiac myxoma and hypernephroma. A case report

ABSTRACT

The association of two tumors of different origin in the same patient is becoming more frequent in the current clinical practice. Here is presented a case with a rare association of cardiac myxoma and hypernephroma, previously treated. Due to the presence of neurological symptoms, there was initially set a diagnosis of brain metastasis from the renal tumor; then, with the echocardiographic finding of an intracardiac mass, the possibility of thrombus was considered, therefore a cardiac surgery was decided to be performed urgently in order to resect it. The pathologic examination confirmed the existence of a cardiac myxoma, then, we have a patient with two tumor diseases whose coincidence has been rarely described.

Keywords: Atrial myxoma, Renal cell carcinoma, Embolism, Multiple primary neoplasms

✉ E Chaljub Bravo
Cardiocentro Ernesto Che Guevara.
Calle Cuba 610, e/ Barcelona y Capitán Velasco. Santa Clara 50200. Villa Clara, Cuba.
Correo electrónico:
chaljub@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Los mixomas son los tumores primarios más frecuentes del corazón¹⁻³. Suelen tener una presentación clínica muy variada que depende de su localización y grado de obstrucción mecánica. Habitualmente sus síntomas pueden agruparse en: cardíacos, generales y embólicos^{2,3}. Años atrás su reconocimiento era excepcional por la escasez de los medios diagnósticos, lo cual era una barrera difícil de sortear desde el punto de vista terapéutico. El desarrollo de la cirugía cardíaca con circulación extracorpórea (CEC) a partir de la década de los sesenta del siglo pasado ha permitido tratar muchos enfermos que han sido curados con la resección quirúrgica, convirtiéndola en la principal arma para su erradicación. Su asociación con otros tipos de tumores ha sido muy poco informada⁴⁻⁶.

Recientemente hemos operado un paciente con diagnóstico previo de carcinoma de células renales y embolismos cerebrales múltiples. La presencia de lesiones a distancia del tumor primario llevó a plantear la posibilidad de metástasis del mismo tumor como primer diagnóstico; pero el estudio ecocardiográfico identificó una masa intracardíaca, lo que hizo replantear nuevas posibilidades diagnósticas y la remoción quirúrgica para identificar su histología y conducta definitiva.

CASO CLÍNICO

Hombre de 50 años de edad, mestizo, sin antecedentes patológicos de interés, que siete meses antes de ser referido a nuestro centro debutó con cifras elevadas de tensión arterial. En su área de salud fue estudiado y se diagnosticó una tumoración renal izquierda, por lo que se remitió al Hospital Clínico Quirúrgico Gustavo Aldereguía Lima de Cienfuegos, Cuba. Fue llevado al quirófano, se realizó nefrectomía izquierda, y el estudio histológico concluyó que era un adenocarcinoma papilar tubular renal (hiper nefroma) en estadio I: tumor mayor de 7 cm que crece hasta la superficie del órgano sin infiltrar la cápsula ni el sistema pielocalicial, con glomeruloesclerosis intercapilar difusa en el parénquima renal no tu-

moral. El tumor no infiltra la grasa perirrenal.

Fue evaluado por Oncología (sin tratamiento específico por considerarse suficiente el procedimiento quirúrgico) y egresado a los 15 días con seguimiento por Urología. Pasados cinco meses de la cirugía reingresó en el hospital de Cienfuegos por pérdida del conocimiento, de la fuerza muscular y calambres en miembros inferiores. Al examen físico presentaba trastornos del equilibrio y la marcha, vértigos y vómitos. Se realizó una resonancia magnética nuclear que informó: imagen hipodensa de 8 mm en el hemisferio cerebeloso derecho y área poco definida hipodensa sugestiva de infiltración a ese nivel. Con otra imagen en el hemisferio cerebeloso izquierdo, que no varía con el contraste, de aproximadamente 9 mm y que impresiona lesión isquémica no reciente. La posibilidad de metástasis al cerebelo del tumor primario, aunque es una de sus formas menos frecuentes de invasión a otros órganos, era la variante más lógica y fue el primer diagnóstico que se planteó. Se impuso tratamiento sintomático y se comenzó el estudio clínico.

Se realizó un ecocardiograma transtorácico (ETT) en el que se observó una función ventricular conservada y una masa en la aurícula izquierda (AI) de 45 × 32 mm, con oclusión dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo (**Figura 1**). El paciente se trasladó al Cardiocentro Ernesto Guevara



Figura 1. Ecocardiograma transtorácico realizado en el hospital de la provincia del paciente, donde se observa masa intracardíaca de 45 × 32 mm, que protruye en diástole hacia el ventrículo izquierdo.

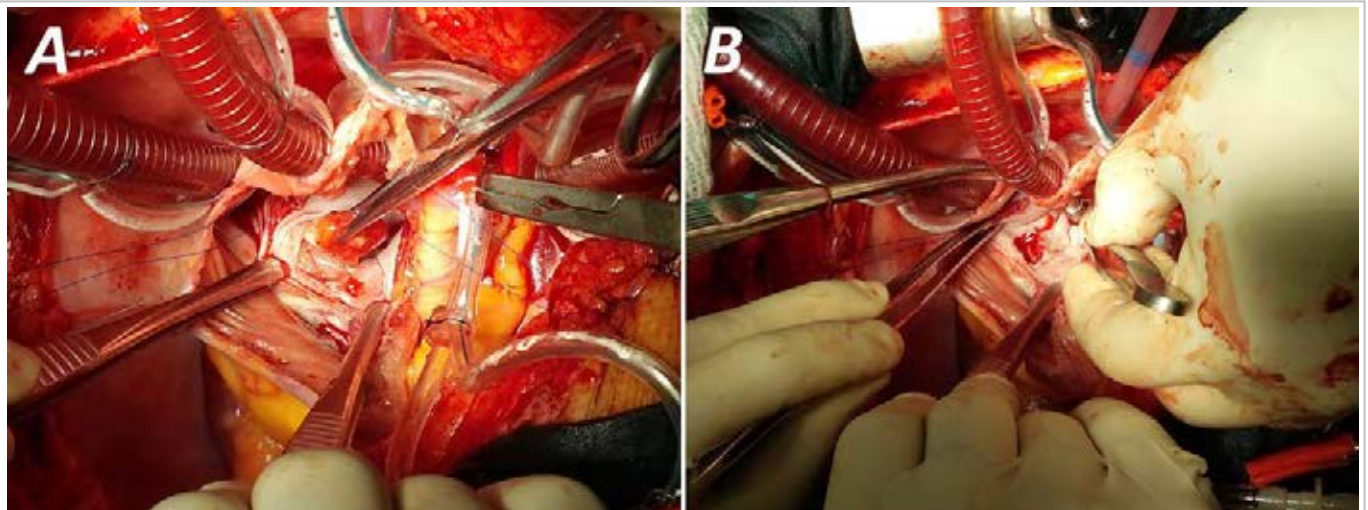


Figura 2. Exéresis quirúrgica de la masa tumoral. **A.** Localizada cerca del aparato valvular mitral y fijada para su disección. **B.** Totalmente resecada de la aurícula izquierda. Se observan los bordes quirúrgicos de la base del tumor.

de Santa Clara, Villa Clara, Cuba, para concluir el estudio donde se constató que tenía un estado general conservado, presentaba grandes dificultades para la marcha y lenguaje incoherente, así como discreta disnea. La frecuencia cardíaca y las cifras de tensión arterial eran normales, y se auscultaba un soplo diastólico en foco mitral. El resto de la exploración física fue normal. En la analítica sanguínea solo eran destacables una anemia normocítica y normocrómica, así como la elevación de los reactantes de fase aguda. El electrocardiograma y la radio-

grafía pósterio-anterior de tórax fueron normales.

El ecocardiograma transesofágico confirmó los hallazgos previamente descritos, con mayor tamaño de la masa en AI ($54 \times 35 \times 22$ mm), adherida a la pared auricular y estenosis mitral ligera. La función ventricular izquierda se mantenía conservada. La coronariografía no mostró lesiones significativas, y el ultrasonido abdominal y la tomografía axial computarizada con contraste no mostraron evidencias de recidiva del tumor renal anteriormente resecado, ni adenopatías, ni infiltración de órganos de la

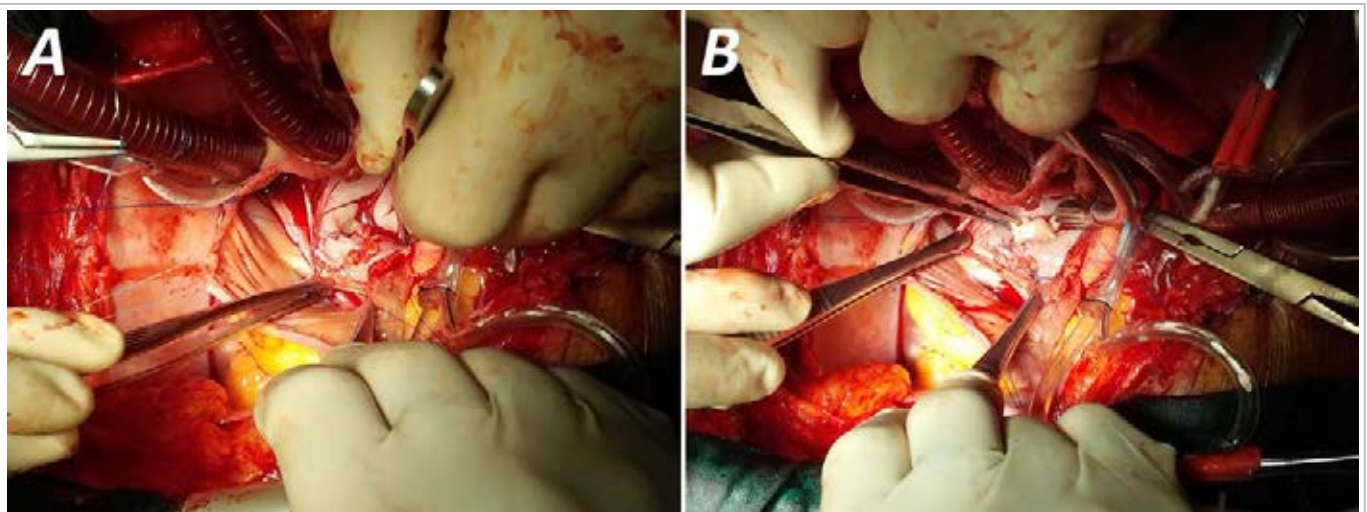


Figura 3. **A.** Implante de parche de pericardio autólogo. **B.** Parche implantado y examen del velo anterior mitral (pinza de disección).

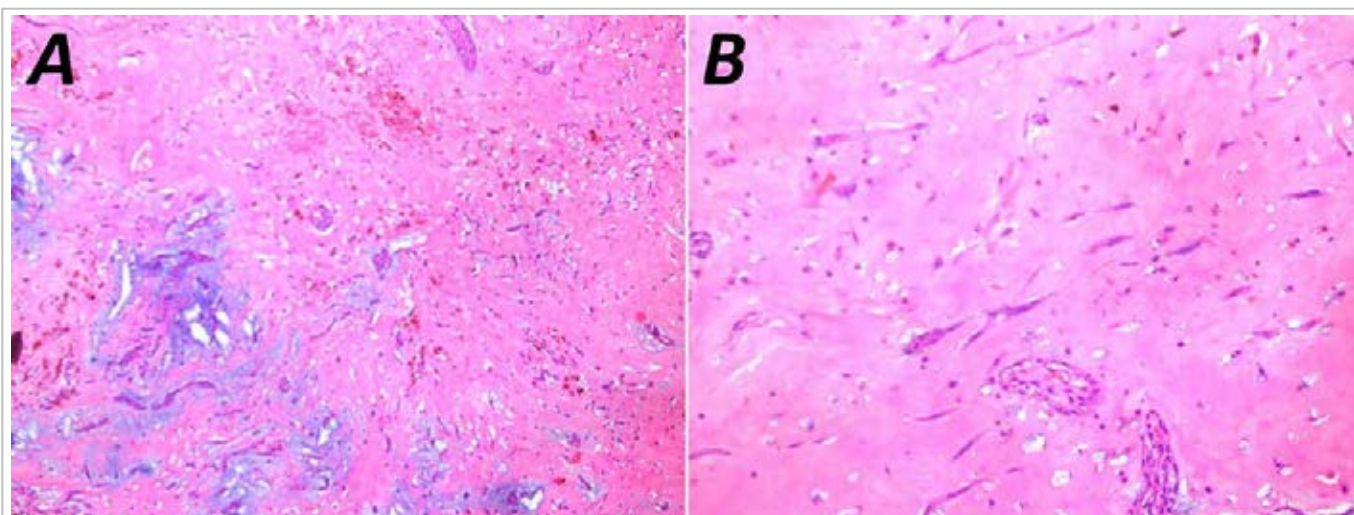


Figura 4. Imágenes microscópicas de la pieza anatómica que se corresponden con un mixoma cardíaco. **A.** Nótese la abundante matriz mixoide del estroma (hematoxilina-eosina $\times 20$). **B.** Se observan células estrelladas y formaciones pseudoglandulares (Hematoxilina-Eosina $\times 40$).

cavidad abdominal.

Se discutió el caso con el servicio de cirugía cardiovascular y se decidió llevar de urgencia al quirófano para resear la masa intracardiaca, ante la posibilidad de un tumor secundario o metastásico del corazón. Se realizó esternotomía media longitudinal, canulación arterial aórtica y venosa bicava, para entrar en derivación cardiopulmonar y, luego del clampeo aórtico y la parada anóxica con cardioplejia hemática isotérmica, se realizó apertura del *septum* interauricular y el techo de la AI. Se expuso la masa tumoral gelatinosa, friable, de aproximadamente 6-8 cm en la AI, con base de implantación ancha cercana al velo anterior mitral, sin dañar el aparato valvular (**Figura 2**). Se resecó completamente incluyendo su base de implantación (**Figura 2B**) y se colocó parche de pericardio autólogo para reparar la pared auricular (**Figura 3**). Se comprobó la suficiencia del aparato valvular mitral y se decidió no actuar sobre él. Luego del cierre del techo de AI y SIA se procedió al desclampeo aórtico, cierre del atrio derecho, maniobras de de aireación y salida de la circulación extracorpórea con decanulación progresiva (54 minutos de paro anóxico y 86 minutos de CEC).

En la Unidad de Cuidados Intensivos el paciente presentó trastornos del ritmo (fibrilación atrial con respuesta ventricular rápida), por lo que necesitó cardioversión eléctrica en 2 ocasiones, fue extubado en las primeras 4 horas del posoperatorio, trasladado a sala convencional en 48 horas y egresado del

hospital a los 10 días de la cirugía.

La histología del tumor fue compatible con un mixoma cardíaco (**Figura 4**). A los 6 meses del posoperatorio el paciente estaba totalmente recuperado, libre de síntomas y en el ETT de control no hubo evidencias de trombos, derrame, ni masas intracardiacas, las cámaras cardíacas eran de tamaño normal, sin regurgitación mitral, y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 58,6%.

COMENTARIO

La descripción de neoplasias primarias múltiples data de fines del siglo XIX. Warren y Gates establecieron los criterios anatomoclínicos para su diagnóstico⁴. La frecuencia de presentación clínica es de 1,5 a 5,4% de los cánceres y de 5 a 11% en autopsias. En los últimos años se ha observado un aumento de diagnósticos tempranos de segundos tumores⁵, debido quizás a su estadio, al mejor seguimiento de los pacientes, a avances en los procedimientos diagnósticos, y a la mejoría en la sobrevida desde el diagnóstico del tumor primario.

El desarrollo de un segundo tumor maligno después del tratamiento del primero con radioterapia o quimioterapia no es infrecuente; sin embargo, otros factores como: la edad, las alteraciones genéticas, el tipo de tumor primario, la exposición a determinadas sustancias o patógenos, la herencia y el estado inmunológico del paciente se han relacionado con el

riesgo de presentar tumores múltiples sea de forma sincrónica o secuencial⁶. Se entiende por neoplasia sincrónica a la diagnosticada al mismo tiempo que la neoplasia índice, y metacrónica, a aquella que aparece tras el diagnóstico de la primera, según el intervalo entre una y otra, sea menor o mayor a 6 meses, respectivamente. Aunque no existe unanimidad de criterios en ese intervalo de tiempo, algunos autores alegan que en intervalos menores el porcentaje de neoplasias sincrónicas que han pasado desapercibidas, puede ser elevado⁷.

El sistema genitourinario está frecuentemente implicado en los casos de neoplasias primarias múltiples. Los órganos urológicos son unos de los sitios de asentamiento de algunos de los tumores primarios en casi una cuarta parte de los casos descritos⁸, lo que sugiere una susceptibilidad/diana incrementada de este sistema para la enfermedad neoplásica. Es por ello que el seguimiento clínico de este subgrupo de pacientes debe ser estrecho y se deben realizar cribajes de las segundas neoplasias primarias más frecuentes, pues el riesgo de presentar otro tumor independiente después de un tumor urotelial parece estar considerablemente incrementado.

El carcinoma de células renales, hipernefroma o tumor de Grawitz, representa el 90-95% de los tumores malignos renales primarios, afecta más al hombre que la mujer, en relación 2:1 y es más frecuente a partir de los 50 años, aunque en la literatura se han informado casos a cualquier edad⁹⁻¹¹. Su tríada urológica clásica de presentación, descrita por Guyon (hematuria, dolor abdominal y tumoración en flanco), rara vez se observa en la práctica. La heterogeneidad de su presentación clínica ha hecho llamarle el «tumor del internista». Es un tumor maligno que metastatiza precozmente, fundamentalmente a ganglios linfáticos, pulmones, glándulas suprarrenales, hígado y huesos¹². Puede presentar diseminaciones metastásicas a sitios raros, entre ellos el corazón¹³, aunque, cuando ocurre, suele ser a la aurícula derecha mediante la vena cava inferior. Aparte de esta vía de diseminación, las metástasis cardíacas del carcinoma renal son raras^{14,15}. Se asocia a trombosis tumoral que puede extenderse a la vena renal, cava inferior y llegar a la aurícula derecha. Existen varios informes de cirugía combinada para exéresis de tumores renales y trombos atriales derechos, donde la mayoría de los autores recomiendan la CEC cuando el trombo se aloja en la aurícula derecha¹⁶⁻¹⁸.

Los tumores cardíacos pueden ser asintomáticos u ocasionar una sintomatología clínica diversa y

variada, según su localización, movilidad y tipo histológico. Han sido denominados los grandes simuladores¹, ya que pueden presentarse casi con cualquier síntoma cardiológico. Ante un tumor cardíaco primario, debe pensarse inicialmente en un tumor benigno, el mixoma, ya que es éste el más frecuente y supone más de la mitad de los casos¹⁵. El mixoma es una masa de crecimiento endocavitario que se presenta en el 75% de los casos en la aurícula izquierda, el 20% en la aurícula derecha y el resto en ventrículos y, ocasionalmente, en válvulas. Suele afectar a pacientes de mediana edad, aunque hay un amplio intervalo (11-82 años) y un predominio por el sexo femenino. Su presentación clínica dependerá de la localización, tamaño y tendencia a embolizar, si bien el 20% de ellos están asintomáticos en el momento del diagnóstico.

De forma clásica, se describen síntomas sistémicos, como: fiebre, petequias, artralgias o letargia. La exploración física puede revelar la existencia de un soplo obstructivo mitral y, raramente, el signo auscultatorio del tumor «plop», en casos en los que el mixoma ocupe todo el plano valvular mitral. La forma clínica de presentación es disnea o embolización sistémica (no metástasis), en general a sistema nervioso central (carta de presentación de nuestro caso), arterias coronarias, aorta, riñón, bazo o extremidades. En raras ocasiones pueden asociarse a mixomas mamarios o cutáneos, neoplasias testiculares, hiperactividad ovárica, pigmentación o *schwannomas*, que forman el síndrome de *Carney*^{2,3}.

La ecocardiografía es el método de diagnóstico por excelencia, la sensibilidad del ETT para diagnosticar el mixoma es de aproximadamente el 95%, pudiendo llegar hasta cerca del 100% con su modalidad transesofágica¹⁹; y la cirugía ofrece altas tasas de curación con bajas morbilidad y mortalidad asociadas, por lo que se debe ofrecer de urgencia, en casos seleccionados, para evitar las complicaciones embólicas.

La asociación de mixoma cardíaco con hipernefroma es muy poco frecuente, con muy escasos informes en la literatura²⁰ y en las series que describen los tumores primarios múltiples. Se trata de dos enfermedades clínicas complejas de diagnosticar por la variedad de presentaciones clínicas, no tan infrecuentes como se pensaba hasta hace poco, y que el desarrollo de las técnicas de imagen y procedimientos quirúrgicos las han revolucionado completamente; lo que permite incorporarlas en las listas de enfermedades neoplásicas tratables y con altas tasas de curación al descubrirlas en fases tem-

pranas.

CONCLUSIONES

El aumento de la frecuencia de aparición de segundos tumores debe tenerse en cuenta en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con enfermedad oncológica, con énfasis en los tumores del aparato genitourinario. Los pacientes deben llevar seguimiento estrecho con las técnicas de imágenes de alta sensibilidad. La resección quirúrgica es la única forma terapéutica efectiva para pacientes con mixoma cardíaco, y se debe ofrecer de urgencia, en casos seleccionados, en los centros con equipamiento y personal entrenado en cirugía cardíaca.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rottier Salguero R, Vega Ulate GA. Tumor primario del corazón más común: mixoma cardíaco. *Rev Méd Costa Rica Centroam.* 2012;LXIX(604):481-7.
2. 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. *Rev Cardiol Cuerpo Méd Inst Nac Cardiovasc.* 2016;3(1):13-7.
3. Gabe ED, Rodríguez Correa C, Vigliano C, San Martino J, Wisner JN, González P, et al. Mixomas cardíacos: correlación anatomoclínica. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55(5):505-13.
4. Warren S, Gates O. Multiple primary malignant tumors. A survey of the literature and statistical study. *Am J Cancer.* 1932;16:1358-1414.
5. Santander G, Lombardo K, Rodríguez R. Tumores múltiples. Análisis de 25 años. *Salud Militar.* 2006;28(1):73-80.
6. González Trujillo F, Romero Rojas AE, Penagos González PJ, Zubieta Vega C, Melo Gómez G, Sáenz M. Neoplasias primarias y secundarias múltiples, el sistema nervioso: ¡una parte del todo! *Acta Neurol Colomb.* 2011;27(2):114-23.
7. Limaylla H, Alfaro A, León M. Tumor sincrónico: cáncer de colon y liposarcoma. *An Fac Med.* 2013;74(2):149-52.
8. Gonzalo Hernández C, Sanz Baena S, Cabeza Osorio L, Arroyo Gallego M, Torres Yebes J, Lozano Rincón E, et al. Tumores primarios múltiples. *Rev Clin Esp.* 2015;215(Espec Congr):796 [Resumen].
9. Miranda Folch JJ, García Cuervo D, Vega Jiménez J, Alemán Marichal B, Jiménez Álvarez A, Castelnau Sánchez AR. Carcinoma de células renales: hipernefoma. Presentación de un caso. *Rev Med Electrón [Internet].* 2015 [citado 20 Jun 2018];37(3):279-87. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v37n3/rme100315.pdf>
10. Bajorin DF. Tumores renales de la vejiga, de los uréteres y de la pelvis renal. En: Goldman L, Schafer AI, eds. *Goldman's Cecil Medicine.* 24ª ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 1307-13.
11. Alcaraz Asensio A. Tumores del riñón y del urotelio. En: Farreras Valentí P, Rozman C. *Medicina Interna.* 17ª ed. Barcelona: Elsevier España; 2012. p. 907-11.
12. Cameron Nelson GA, Ríos Sanabria C. Hipernefoma. *Rev Méd Costa Rica Centroam.* 2015;LXXII(615):281-86.
13. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20 year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med.* 1993;117(10):1027-31.
14. Safi AM, Rachko M, Sadeghinia S, Zineldin A, Dong J, Stein RA. Left ventricular intracavitary mass and pericarditis secondary to metastatic renal cell carcinoma - a case report. *Angiology.* 2003;54(4):495-8.
15. Gómez M, Arguis P, Solé M. Mujer de 49 años con una masa cardíaca. *Med Clin (Barc).* 2006;127(8):306-12.
16. Lubahn JG, Sagalowsky AI, Rosenbaum DH, Dikmen E, Bhojani RA, Paul MC, et al. Contemporary techniques and safety of cardiovascular procedures in the surgical management of renal cell carcinoma with tumor thrombus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131(6):1289-95.
17. Chowdhury UK, Mishra AK, Seth A, Dogra PN, Honnakere JH, Subramaniam GK, et al. Novel techniques for tumour thrombectomy for renal cell carcinoma with intraatrial tumor thrombus. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(5):1731-6.
18. Kalkat MS, Abedin A, Rooney S, Doherty A, Farouqui M, Wallace M, et al. Renal tumours with cavoatrial extension: surgical management and outcome. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2008;7(6):981-5.
19. 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.
20. Gopalakrishnan M, Benjamin M, Kamath M, Thekkepurackal R. Cardiac myxoma mimicking extension of renal cell carcinoma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;10(5):816-7.

Rare coincidence of two tumors: cardiac myxoma and hypernephroma. A case report

Ernesto Chaljub Bravo¹✉, MD; Gustavo J. Bermúdez Yera¹, MD, MSc; Alay Viñales Torres², MD; Alain Allende González¹, MD; Lisbetty López González³, MD; Roger Mirabal Rodríguez¹, MD, MSc; Yoandy López de la Cruz¹, MD, MSc; Yolepsis F. Quintero Fleites¹, MD; José L. Valdés Cantero¹, MD; and Alain Moré Duarte¹, MD

¹ Department of Cardiovascular Surgery, ² Department of Anesthesiology and Reanimation, and ³ Department of Pathological Anatomy. Cardiocentro Ernesto Che Guevara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Recibido: June 27, 2018
Accepted: August 9, 2018

Competing interests

The authors declare no competing interests

Acronyms

CPB: Cardiopulmonary bypass

LA: Left atrium

TTE: transthoracic echocardiogram

ABSTRACT

The association of two tumors of different origin in the same patient is becoming more frequent in the current clinical practice. Here is presented a case with a rare association of cardiac myxoma and hypernephroma, previously treated. Due to the presence of neurological symptoms, there was initially set a diagnosis of brain metastasis from the renal tumor; then, with the echocardiographic finding of an intracardiac mass, the possibility of thrombus was considered, therefore a cardiac surgery was decided to be performed urgently in order to resect it. The pathologic examination confirmed the existence of a cardiac myxoma, then, we have a patient with two tumor diseases whose coincidence has been rarely described.

Keywords: Atrial myxoma, Renal cell carcinoma, Embolism, Multiple primary neoplasms

Rara coincidencia de dos tumores: mixoma cardíaco e hipernefroma. Presentación de un paciente

RESUMEN

La asociación de dos tumores de diferente origen en un mismo paciente es cada vez más frecuente en la práctica clínica actual. Se presenta un caso con una rara asociación de mixoma cardíaco e hipernefroma, previamente tratado. Ante la presencia de manifestaciones neurológicas, inicialmente se planteó el diagnóstico de metástasis cerebral del tumor renal; luego, con el hallazgo ecocardiográfico de una masa intracardíaca, se pensó en la posibilidad de trombo, por lo que se decidió practicar cirugía cardíaca con carácter urgente para resecarla. El estudio anatómopatológico confirmó la existencia de un mixoma cardíaco, por lo que se trata de un enfermo con dos enfermedades tumorales cuya coincidencia ha sido pocas veces descrita.

Palabras clave: Mixoma auricular, Carcinoma de células renales, Embolismo, Neoplasias primarias múltiples

✉ E Chaljub Bravo

Cardiocentro Ernesto Che Guevara.
Calle Cuba 610, e/ Barcelona y Capitán Velasco. Santa Clara 50200. Villa Clara, Cuba. E-mail address: chaljub@infomed.sld.cu

INTRODUCTION

Los mixomas son los tumores primarios más frecuentes del corazón^{1,3}. Suelen tener una presentación clínica muy variada que depende de su localización y grado de obstrucción mecánica. Habitualmente sus síntomas pueden agruparse en: cardíacos, generales y embólicos^{2,3}. Años atrás su reconocimiento era excepcional por la escasez de los medios diagnósticos, lo cual era una barrera difícil de sortear desde el punto de vista terapéutico. El desarrollo de la cirugía cardíaca con circulación extracorpórea (CEC) a partir de la década de los sesenta del siglo pasado ha permitido tratar muchos enfermos que han sido curados con la resección quirúrgica, convirtiéndola en la principal arma para su erradicación. Su asociación con otros tipos de tumores ha sido muy poco informada^{4,6}.

Recientemente hemos operado un paciente con diagnóstico previo de carcinoma de células renales y embolismos cerebrales múltiples. La presencia de lesiones a distancia del tumor primario llevó a plantear la posibilidad de metástasis del mismo tumor como primer diagnóstico; pero el estudio ecocardiográfico identificó una masa intracardíaca, lo que hizo replantear nuevas posibilidades diagnósticas y la remoción quirúrgica para identificar su histología y conducta definitiva.

CASE REPORT

Here is presented the case of a 50-year-old mixed-race man with no medical history of interest, that seven months before was referred to our center due to high figures of blood pressure. He was studied in his health area and diagnosed a left renal tumor, thus, he was sent to the *Hospital Clínico Quirúrgico* Gustavo Aldereguía Lima of Cienfuegos, Cuba. He was taken to the operating room, a left nephrectomy was performed and the histological study concluded that it was a renal tubular papillary adenocarcinoma (hypernephroma) stage I: a tumor bigger than 7 cm growing to the organ surface without infiltrating the capsule or collecting system, with diffuse intercapillary glomerulosclerosis in the non-tumor-

al renal parenchyma. The tumor does not infiltrate perirenal fat.

He was evaluated by Oncology (without specific treatment because the surgical procedure was considered sufficient) and he was discharged after 15 days with follow-up by Urology. After five months of the surgery he was readmitted at the hospital of Cienfuegos due to a loss of consciousness, muscle strength and leg cramps. The physical examination showed disturbances of balance and gait, vertigo and vomiting. An MRI (magnetic resonance imaging) was performed, which reported: hypodense image of 8 mm in the right cerebellar hemisphere and poorly defined hypodense suggestive area of infiltration at that level, with another image in the left cerebellar hemisphere, which does not vary with the contrast, of approximately 9 mm and that impresses not recent ischemic lesion. The possibility of metastasis to the cerebellum of the primary tumor, although it is one of its less frequent forms of invasion to other organs, was the most logical variant and it was the first diagnosis proposed. A symptomatic treatment was imposed and the clinical study was started.

A transthoracic echocardiogram (TTE) was performed, in which a preserved ventricular function was observed, as well as a mass in the left atrium (LA) of 45 × 32 mm, with dynamic occlusion of the



Figure 1. Transthoracic echocardiogram performed at the provincial hospital, where an intracardiac mass of 45 × 32 mm, diastolic protruding into the left ventricle is observed.

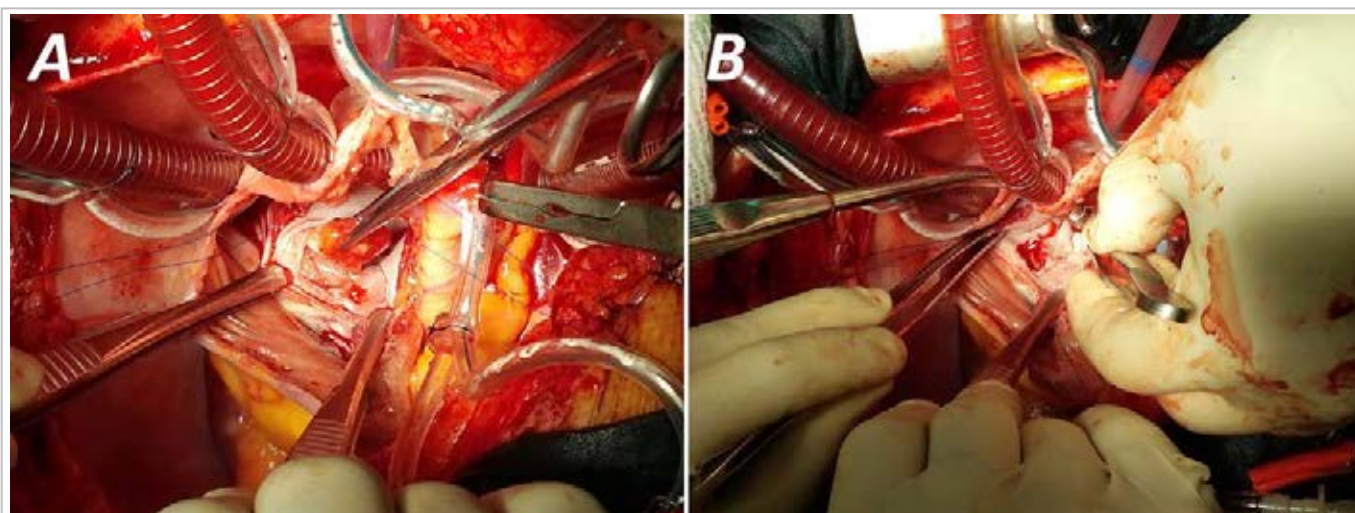


Figure 2. Surgical exeresis of the tumor mass. **A.** Located close to the mitral valve and fixed for dissection. **B.** Totally resected from the left atrium. The surgical edges of the tumor's base are observed.

left ventricular outflow tract (**Figure 1**). The patient was moved to the Cardiocentro Ernesto Guevara of Santa Clara, Villa Clara, Cuba, to conclude the study, where it was found that he had a preserved general condition; he had great difficulties in walking and incoherent language, as well as a discrete dyspnea. The heart rate and blood pressure values were normal and a diastolic murmur in the mitral focus was auscultated. The rest of the physical examination was normal. In blood tests, there was only a remarkable normocytic and normochromic anemia and

elevation of acute phase reactants. The electrocardiogram and the postero-anterior thorax radiography were normal.

The transesophageal echocardiography confirmed the findings previously described, with a larger mass in the LA ($54 \times 35 \times 22$ mm) adhered to the atrial wall and mild mitral stenosis. The left ventricular function was preserved. The coronary angiography showed no significant lesions, and the abdominal ultrasound and the computerized axial tomography with contrast showed no evidence of re-

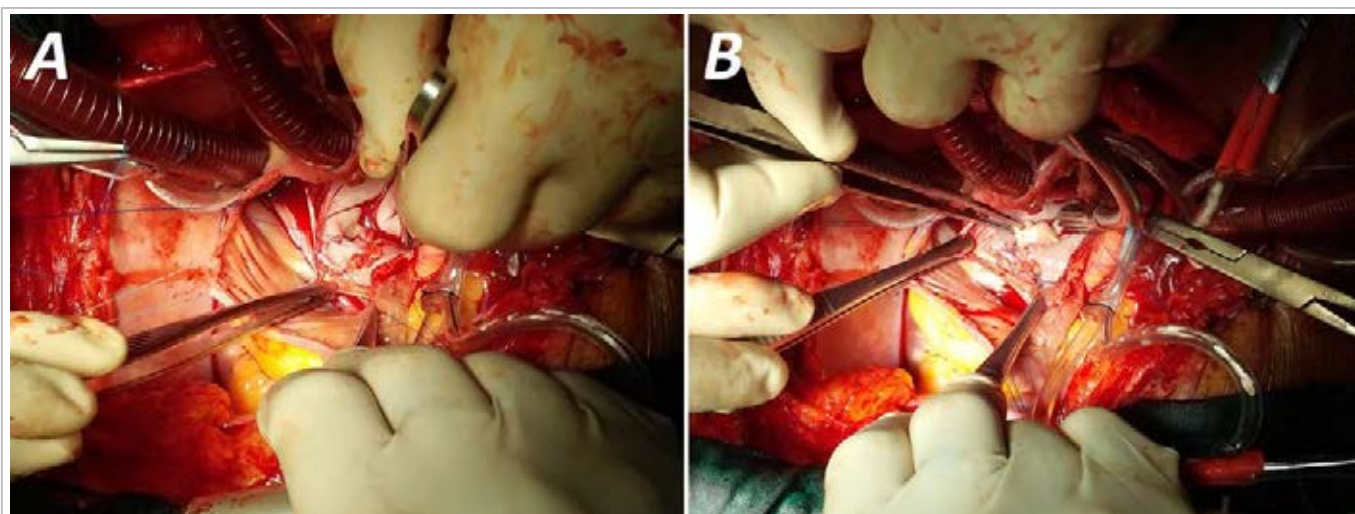


Figure 3. **A.** Autologous pericardium patch implant. **B.** Implanted patch and examination of the mitral anterior leaflet (dissecting forceps).

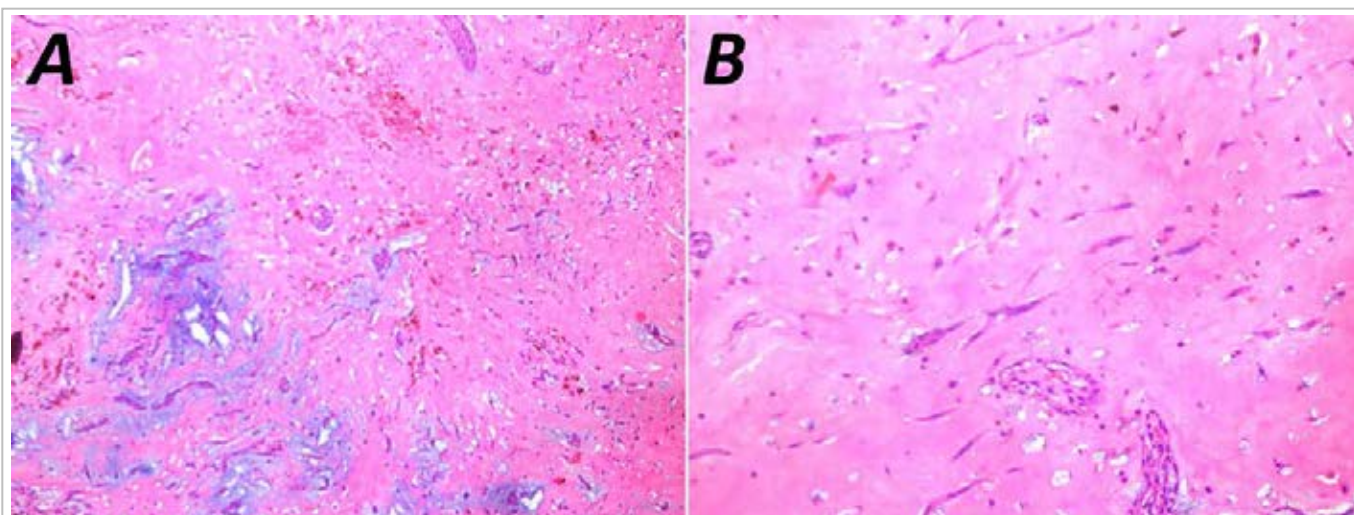


Figure 4. Microscopic images of the anatomical specimen as corresponding to a cardiac myxoma. **A.** Note the abundant myxoid matrix of the stroma (Hematoxylin-Eosin $\times 20$). **B.** Stellate cells and pseudoglandular formations are observed (Hematoxylin-Eosin $\times 40$).

currence of the renal tumor previously resected, no adenopathies, or infiltration of organs of the abdominal cavity.

The case was discussed with the cardiovascular surgery department and there was decided to perform an emergency surgery to resect the intracardiac mass, given the possibility of a secondary or metastatic tumor of the heart. A longitudinal median sternotomy and an bicaval aortic and venous arterial cannulation were performed in order to enter in cardiopulmonary bypass, and after the aortic clamping and anoxic arrest with isothermal blood cardioplegia, the opening of the interatrial septum and the LA roof was also performed. A gelatinous, friable tumor mass of about 6-8 cm in the LA was exposed, with wide implantation base close to the anterior mitral veil without damaging the valve apparatus (**Figure 2**). It was completely resected including its implantation base (**Figure 2B**) and an autologous pericardial patch was placed to repair the atrial wall (**Figure 3**). The adequacy of the mitral valve apparatus was checked and it was decided not to act on it. After closing the LA roof and SIA, the next step was the aortic unclamping, closing the right atrium, and deaeration maneuvers and cardiopulmonary bypass output with progressive decannulation (54 minutes of anoxic arrest and 86 minutes of CPB).

In the Intensive Care Unit, the patient presented rhythm disorders (atrial fibrillation with rapid ventricular response), therefore he needed electrical cardioversion twice; he was extubated in the first

four hours of the postoperative period, transferred to the conventional ward in 48 hours and discharged from the hospital ten days after surgery.

The histology of the tumor was compatible with a cardiac myxoma (**Figure 4**). At 6 months postoperatively the patient was fully recovered, free of symptoms and the monitoring TTE showed no evidence of thrombus, stroke, or intracardiac mass; the cardiac chambers were of normal size, there was no mitral regurgitation and the left ventricle ejection fraction was 58.6%.

COMMENT

The description of multiple primary neoplasms dates from the late nineteenth century. Warren and Gates established the clinicopathological criteria for its diagnosis⁴. The frequency of clinical presentation is from 1.5 to 5.4% of cancers and from 5 to 11% in autopsies. In recent years, there has been an increase in early diagnoses of second tumors⁵, perhaps because of their state, at better monitoring of patients, advances in diagnostic procedures and improved survival from the diagnosis of a primary tumor.

The development of a second malignant tumor after the treatment of the first with radiotherapy or chemotherapy is not uncommon; however, other factors such as age, genetic alterations, the type of primary tumor, exposure to certain substances or

pathogens, the patient's inheritance and immunological status have been related to the risk of presenting multiple tumors either synchronously or sequentially⁶. It is understood by synchronous neoplasia the one diagnosed at the same time that the neoplasia index, and metachronous neoplasia, that which appears after the diagnosis of the first, according to that the interval between one and another is less than or greater than 6 months, respectively. Although there is no unanimity of criteria in this time interval, some authors claim that, at lower intervals, the percentage of synchronous neoplasms that have gone unnoticed may be high⁷.

The genitourinary system is frequently involved in cases of multiple primary neoplasms. The urological organs are one of the settlement sites of some of the primary tumors in almost a quarter part of the described cases⁸, suggesting a susceptibility/target increased of this system to the neoplastic disease. That is why the clinical follow-up of this subgroup of patients should be narrow and screenings of the second most common primary neoplasms should be done, as the risk of another independent tumor after a urothelial tumor appears to be considerably increased.

The renal cell carcinoma, hypernephroma or Grawitz tumor, represents 90-95% of primary renal malignant tumors, it affects more men than women, in a 2:1 ratio and it is most common after the age of 50, although in the literature cases have been reported at any age⁹⁻¹¹. Its classic urological presentation triad, described by Guyon (hematuria, abdominal pain and flank tumor), is rarely observed in practice. The heterogeneity of its clinical presentation has caused it to be called the "internist tumor". It is a malignant tumor that metastasized early, mainly to lymph nodes, lungs, adrenal glands, liver and bones¹². It can present metastatic disseminations to rare sites, among them, the heart¹³, although, when it takes places, it is usually to the right atrium through the inferior vena cava. Apart from this route of spread, cardiac metastases of the renal carcinoma are rare^{14,15}. It is associated with tumor thrombosis that can extend to the renal vein, inferior cava and reach the right atrium. There are several reports of combined surgery for exeresis of renal tumors and right atrial thrombi, where most authors recommend CPB when the thrombus settles in the right atrium¹⁶⁻¹⁸.

Brain tumors can be asymptomatic or cause a diverse and varied clinical symptomatology, according to their location, mobility and histological type. They

have been called the great simulators¹, as they may take place almost with any cardiac symptom. In the presence of a primary cardiac tumor, initially it should be thought to be a benign tumor, the myxoma, since this is the most common and accounts for more than half of the cases¹⁵. The myxoma is a mass of intracardiac growth that develops, in 75% of cases, in the left atrium, 20% in the right atrium and the rest in ventricles and occasionally, in valves. It usually affects middle-aged patients, although there is a wide range (11-82 years) and a predominance of females. Its clinical presentation will depend on the location, size and tendency to embolize, although 20% of them are asymptomatic at the time of diagnosis.

Classically, systemic symptoms are described, such as fever, petechiae, arthralgia or lethargy. The physical examination may reveal the existence of an obstructive mitral murmur and, rarely, the auscultatory sign of a tumor "plop" in cases where the myxoma occupies all the mitral valve plane. The clinical presentation is dyspnea or systemic embolization (not metastasis), in general to the central nervous system (letter of presentation of our case), coronary arteries, aorta, kidney, spleen or limbs. Rarely, they can be associated with breast or cutaneous myxomas, testicular tumors, ovarian hyperactivity, pigmentation or *schwannomas* forming Carney syndrome^{2,3}.

The echocardiography is the diagnostic method par excellence, the sensitivity of TTE for diagnosing the myxoma is approximately 95%, reaching up to 100% with transesophageal echocardiography¹⁹; and surgery provides high cure rates with low associated morbidity and mortality, thus, that the emergency treatment should be offered, in selected cases, to prevent embolic complications.

The association of a cardiac myxoma with a hypernephroma is rare, with very few bibliography reports²⁰ and in the series describing the multiple primary tumors. They are two complex clinical diseases to diagnose because of the variety of clinical presentations, not as uncommon as it was thought until recently, and that the development of imaging techniques and surgical procedures have completely revolutionized them; this allows to incorporate them into the lists of treatable neoplastic diseases and with high cure rates, when discovered in the early stages.

CONCLUSIONS

The increasing frequency of occurrence of second

tumors should be kept into account in the diagnosis and monitoring of patients with oncological diseases, with emphasis on tumors of the genitourinary system. Patients should have a close follow-up with high sensitivity imaging techniques. The surgical resection is the only effective therapeutic form for patients with cardiac myxoma, and the emergency treatment should be offered, in selected cases, in centers with equipment and trained personnel in cardiac surgery.

REFERENCES

1. Rottier Salguero R, Vega Ulate GA. Tumor primario del corazón más común: mixoma cardíaco. *Rev Méd Costa Rica Centroam.* 2012;LXIX(604):481-7.
2. 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. *Rev Cardiol Cuerpo Méd Inst Nac Cardiovasc.* 2016;3(1):13-7.
3. Gabe ED, Rodríguez Correa C, Vigliano C, San Martino J, Wisner JN, González P, et al. Mixomas cardíacos: correlación anatomoclínica. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55(5):505-13.
4. Warren S, Gates O. Multiple primary malignant tumors. A survey of the literature and statistical study. *Am J Cancer.* 1932;16:1358-1414.
5. Santander G, Lombardo K, Rodríguez R. Tumores múltiples. Análisis de 25 años. *Salud Militar.* 2006;28(1):73-80.
6. González Trujillo F, Romero Rojas AE, Penagos González PJ, Zubieta Vega C, Melo Gómez G, Sáenz M. Neoplasias primarias y secundarias múltiples, el sistema nervioso: ¡una parte del todo! *Acta Neurol Colomb.* 2011;27(2):114-23.
7. Limaylla H, Alfaro A, León M. Tumor sincrónico: cáncer de colon y liposarcoma. *An Fac Med.* 2013;74(2):149-52.
8. Gonzalo Hernández C, Sanz Baena S, Cabeza Osorio L, Arroyo Gallego M, Torres Yebes J, Lozano Rincón E, et al. Tumores primarios múltiples. *Rev Clin Esp.* 2015;215(Espec Congr):796 [Resumen].
9. Miranda Folch JJ, García Cuervo D, Vega Jiménez J, Alemán Marichal B, Jiménez Álvarez A, Castelnau Sánchez AR. Carcinoma de células renales: hipernefroma. Presentación de un caso. *Rev Med Electrón [Internet].* 2015 [citado 20 Jun 2018]; 37(3):279-87. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v37n3/rme100315.pdf>
10. Bajorin DF. Tumores renales de la vejiga, de los uréteres y de la pelvis renal. En: Goldman L, Schafer AI, eds. *Goldman's Cecil Medicine.* 24ª ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 1307-13.
11. Alcaraz Asensio A. Tumores del riñón y del urotelio. En: Farreras Valentí P, Rozman C. *Medicina Interna.* 17ª ed. Barcelona: Elsevier España; 2012. p. 907-11.
12. Cameron Nelson GA, Ríos Sanabria C. Hipernefroma. *Rev Méd Costa Rica Centroam.* 2015;LXXII(615):281-86.
13. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20 year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med.* 1993;117(10):1027-31.
14. Safi AM, Rachko M, Sadeghinia S, Zineldin A, Dong J, Stein RA. Left ventricular intracavitary mass and pericarditis secondary to metastatic renal cell carcinoma - a case report. *Angiology.* 2003;54(4):495-8.
15. Gómez M, Arguis P, Solé M. Mujer de 49 años con una masa cardíaca. *Med Clin (Barc).* 2006;127(8):306-12.
16. Lubahn JG, Sagalowsky AI, Rosenbaum DH, Dikmen E, Bhojani RA, Paul MC, et al. Contemporary techniques and safety of cardiovascular procedures in the surgical management of renal cell carcinoma with tumor thrombus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131(6):1289-95.
17. Chowdhury UK, Mishra AK, Seth A, Dogra PN, Honnakere JH, Subramaniam GK, et al. Novel techniques for tumour thrombectomy for renal cell carcinoma with intraatrial tumor thrombus. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(5):1731-6.
18. Kalkat MS, Abedin A, Rooney S, Doherty A, Farouqi M, Wallace M, et al. Renal tumours with cavoatrial extension: surgical management and outcome. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2008;7(6):981-5.
19. 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.
20. Gopalakrishnan M, Benjamin M, Kamath M, Thekkepurackal R. Cardiac myxoma mimicking extension of renal cell carcinoma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;10(5):816-7.