

Síndrome de hipertensión pulmonar secundario a mixoma auricular derecho, a propósito de un caso

Dra. Aylen Pérez Barreda¹, Dr. Oscar A. Alfonso Montero²✉, Dra. Idalys M. Román Fernández² y Dra. Sonia M. Sánchez Valcarcel²

¹ Departamento de Imagenología Cardiovascular, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (ICCCV). La Habana, Cuba.

² Servicio de Cardiología, Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 3 de marzo de 2019

Aceptado: 6 de abril de 2019

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

MA: mixoma auricular

RESUMEN

El mixoma auricular es un tumor cardíaco benigno de origen primario que se localiza mayormente en la aurícula izquierda. El presente trabajo tiene como objetivo describir las formas clínicas de presentación de un mixoma de aurícula derecha, a través de la presentación de un caso con el diagnóstico de síndrome de hipertensión pulmonar secundaria al mencionado tumor cardíaco, en una paciente de 54 años de edad. Las características clínicas de los mixomas están determinadas por su localización, tamaño y movilidad. En este caso, la obstrucción intracardíaca producida por el mixoma, con movimiento paradójico del septum, dió lugar a alteraciones en el llenado ventricular, signos de bajo gasto e hipertensión pulmonar grave. El abordaje clínico y quirúrgico inmediato tras el diagnóstico evitó el desarrollo de complicaciones mayores. Este caso enfatiza la vital importancia del juicio clínico y el uso de diversas técnicas de imagen cardíaca en la toma de decisiones.

Palabras clave: Mixoma auricular, Tumores cardíacos, Hipertensión pulmonar, Insuficiencia cardíaca

Pulmonary hypertension syndrome secondary to right atrial myxoma apropos of a case

ABSTRACT

Atrial myxoma is a benign primary cardiac tumor that is mostly found in the left atrium. This paper aims to describe the clinical presentation of a right atrial myxoma through the case report of a 54-year-old patient diagnosed with pulmonary hypertension syndrome secondary to the above-mentioned cardiac tumor. The clinical features of myxomas are determined by their location, size and mobility. In this case, intracardiac obstruction produced by the myxoma, with paradoxical movement of the septum, resulted in ventricular filling alterations, low cardiac output signs and severe pulmonary hypertension. Immediate clinical and surgical management after diagnosis successfully prevented the development of major complications. This case highlights the paramount importance of clinical judgment and the use of various cardiac imaging techniques in decision making.

Keywords: Atrial myxoma, Cardiac tumors, Pulmonary hypertension, Heart failure

✉ OA Alfonso Montero
Instituto de Cardiología y Cirugía
Cardiovascular. Calle 17 N° 702,
Vedado, CP 10400. La Habana, Cuba.
Correo electrónico:
oscarantonio@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El mixoma auricular (MA) es un tumor cardíaco primario que se localiza mayormente en la aurícula izquierda. Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes (5%), el 75% son benignos y el mixoma es el tipo más común, pues representa aproximadamente el 50% de ellos¹. A nivel mundial, la incidencia anual de los MA es de 0,5 por millón de habitantes y, de éstos, el 75% se encuentran en la aurícula izquierda²; es máxima entre los 40 y los 60 años de edad, con una proporción de casos entre mujeres y hombres de aproximadamente 3:1³.

El cuadro clínico del MA es variado y depende de su tamaño, movilidad y localización; puede presentarse de forma asintomática o con síntomas inespecíficos como: fatiga, tos, febrícula, artralgia, mialgia, pérdida de peso y exantema eritematoso. La triada sintomática habitual es embolización, cuadro inespecífico e insuficiencia cardíaca. El tromboembolismo sistémico se encuentra en el 25-50% de los casos de mixomas izquierdos y aproximadamente la mitad de los émbolos se dirigen al sistema nervioso central, donde pueden causar isquemia o propiciar el desarrollo de aneurismas y provocar así hemorragia intracraneal, que puede ser la primera manifestación en el diagnóstico de un mixoma^{2,4}.

En cuanto a la localización auricular derecha, las manifestaciones cardíacas más frecuentes de los tumores intracavitarios localizados a este nivel son: astenia, edema periférico, ascitis, hepatoesplenomegalia y elevación de la presión venosa yugular con onda A prominente. El diagnóstico con frecuencia es tardío, con un intervalo que promedia desde la presentación hasta el diagnóstico correcto de 2,5 a 3 años aproximadamente. Los pacientes con frecuencia refieren una sintomatología compatible con insuficiencia cardíaca derecha rápidamente progresiva y también con soplos cardíacos de nueva aparición por interferencia mecánica con la válvula tricúspide. La embolización a nivel pulmonar habitualmente está producida por un tumor en el hemicardio derecho³.

El diagnóstico se basa en la clínica y principalmente en las técnicas de imagen, como el ecocardiograma y la radiografía de tórax, además son de importancia el electrocardiograma, el cateterismo cardíaco, la exploración hemodinámica, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética. De estos el ecocardiograma es una herramienta de indudable valor en la valoración de masas intracardíacas y el mejor método para la detección de MA.

Estas técnicas proporcionan datos de la masa tumoral, tamaño, movilidad y su invasión al miocardio. La confirmación diagnóstica se realiza por histopatología^{5,6}. El tratamiento es quirúrgico y consiste en la resección completa del tumor intracardíaco, esta debe ser oportuna para evitar futuras complicaciones⁷. La supervivencia posterior a la resección quirúrgica es alta; sin embargo, está recomendado el seguimiento a largo plazo mediante ecocardiografía, por la posibilidad de recurrencias que se presentan del 1-3% debido a una resección inadecuada^{3,8}.

El presente trabajo expone un caso clínico de una mujer de 54 años de edad con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial esencial y cardiopatía isquémica, la cual presentó un síndrome de hipertensión pulmonar secundario a MA derecho, que requirió tratamiento quirúrgico, en el Servicio de Cardiología del Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ) de La Habana, Cuba.

CASO CLÍNICO

Mujer de 54 años de edad, con color de piel negra, ama de casa, de procedencia urbana, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial esencial de aproximadamente 10 años de evolución y diagnóstico reciente (hace 6 meses) de cardiopatía isquémica crónica, para lo cual lleva tratamiento con aspirina (100 mg/día), atenolol (50 mg/día) clortalidona (25 mg/día) y dinitrato de isosorbide (30 mg/día).

Acude a nuestro centro refiriendo que desde hace aproximadamente 1 año comenzó con dolor en la región lateral del hemitórax izquierdo, punzante, que irradiaba al flanco del mismo lado y hacia la espalda, que aparecía a los esfuerzos y aliviaba con el reposo y la posición de sentado; además, disnea a los esfuerzos, que en ocasiones empeoraba con el decúbito, y tos con expectoración blanquecina ocasionalmente acompañada de estrías de sangre. A los 6 meses de este cuadro le diagnosticaron la cardiopatía isquémica, con discreta mejoría después del tratamiento. Al momento de la consulta hospitalaria presentaba empeoramiento de la disnea, que aparecía a esfuerzos mínimos y en reposo, el dolor torácico era más frecuente y duradero, y habían aparecido palpitaciones.

Examen físico

General: Tejido celular subcutáneo infiltrado en ter-

cio distal de miembros inferiores.

Regional: Abdomen globuloso, que sigue los movimientos respiratorios, suave, depresible. Doloroso a la palpación profunda en hipocondrio derecho. Hígado que rebasa dos traveses de dedos el reborde costal, con ruidos hidroaéreos normales.

Por aparatos:

- Aparato respiratorio: Expansibilidad torácica disminuida, con 19 respiraciones por minuto, vibraciones vocales disminuidas, sonoridad pulmonar aumentada en las bases y murmullo vesicular disminuido globalmente, con presencia de estertores crepitantes bibasales.
- Aparato cardiovascular: Latido de la punta desplazado hacia abajo con retracción paraesternal y frecuencia cardíaca de 84 latidos por minuto (lpm). El ventrículo derecho es palpable a nivel del epigastrio. Ruidos cardíacos rítmicos, con S1 disminuido, componente pulmonar del S2 acentuado y soplo holosistólico II-III/VI, que aumenta con la inspiración en foco tricuspídeo. Se constata ingurgitación yugular con reflujo hepatoyugular. Pulsos periféricos *parvus*, rítmicos, simétricos y sincrónicos, con frecuencia igual a la frecuencia cardíaca central, llene capilar normal. Tensión arterial 140/80 mmHg.

Resultados de los complementarios

Los análisis de hematología y hemoquímica se muestran en la **tabla**.

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, 74 lpm, eje eléctrico normal, ondas T negativas en V₄-V₅ e isodifásica en V₃.

Radiografía de tórax (vista pósterio-anterior): Índice cardiotorácico aumentado, signos de congestión pulmonar e imágenes radiopacas de ± 1 cm en pulmón derecho (región paracardiaca), que impresionan de aspecto tumoral. Se sugiere reevaluar por tomografía axial computarizada (TAC).

TAC de tórax: Aumento del área cardíaca a expensas de la aurícula derecha, la cual está ocupada por una imagen de densidad heterogénea, que alcanza un diámetro de $8,4 \times 5,7$ cm. Llama la atención la presencia de algunas lesiones de aspecto fibroexudativo a predominio periférico en ambos lóbulos inferiores, irregulares, que llegan a comprometer la pleura, y otras con tendencia nodular, mayores en la base, que miden hasta 14 mm.

Coronariografía: Arterias coronarias epicárdicas sin lesiones angiográficamente significativas.

Ecocardiograma transtorácico: Imagen tumoral en aurícula derecha, móvil, hiperecogénica, de 21,97

Tabla. Exámenes hematológicos realizados.

Complementario	Resultado
Hemoglobina	10,7 g/L
Leucocitos	$6,8 \times 10^9/L$
Plaquetas	$368 \times 10^9/L$
Glucemia	4,8 mmol/L
Creatinina	119 μ mol/L
Urea	5,9 mmol/L
Ácido úrico	302 mmol/L
TGP	21,2 U/L
TGO	29,3 U/L
GGT	34 U/L
Colesterol	3,88 mmol/L
Triglicéridos	0,82 mmol/L
Proteínas totales	73 g/L
Albúmina	38 g/L
CK, CK-MB y troponinas	Normales

CK, creatinquinasa; CK-MB, creatinquinasa isoenzima MB; GGT, gamma-glutamyl-transpeptidasa; TGO, transaminasa glutámico oxalacética; TGP, transaminasa glutámico pirúvica

cm² de área, que protruye a través de la válvula tricúspide (**Figura 1**). Insuficiencia tricuspídea e hipertensión pulmonar graves, con presión sistólica en la arteria pulmonar de 77 mmHg (**Figura 2**), y función sistólica del ventrículo izquierdo conservada (FEVI 59,7% por Simpson). El ecocardiograma transesofágico confirmó el diagnóstico.

La paciente fue discutida con el servicio de ciru-

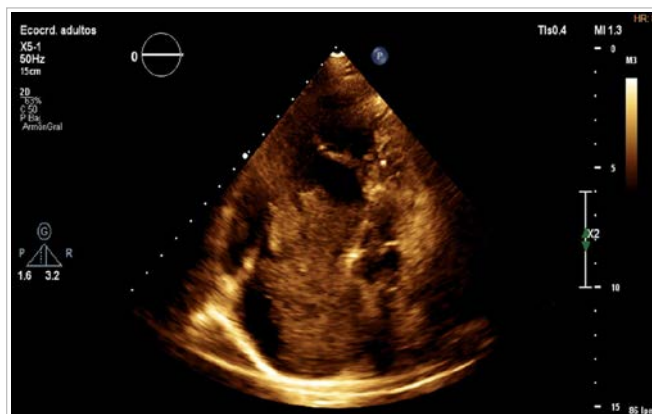


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico, vista 4 cámaras, donde se observa la masa a nivel de la aurícula derecha.

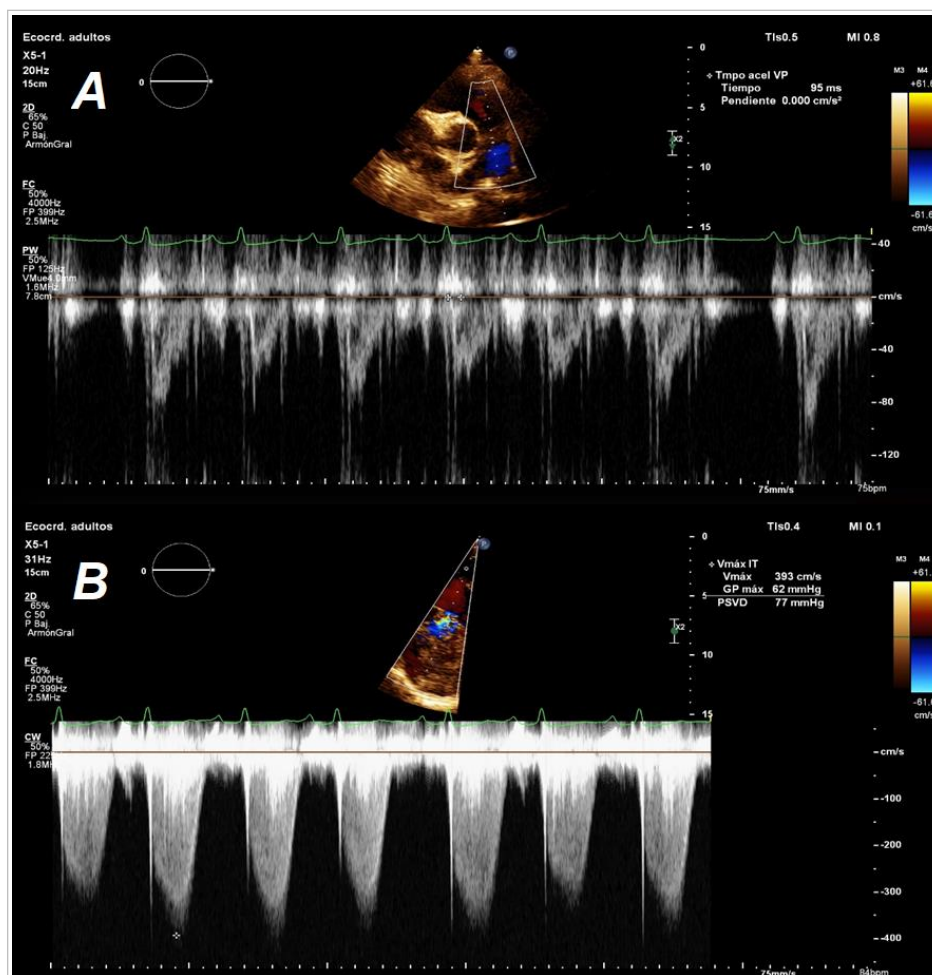


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico (2D) Doppler. **A.** Curva de flujo pulmonar tipo III. **B.** Regurgitación tricuspídea con presión sistólica estimada en el ventrículo derecho de 77 mmHg.



Figura 3. Pieza anatómica del mixoma extraído de la aurícula derecha.

gía cardiovascular para tratamiento quirúrgico y se realizó la extirpación de la masa tumoral, con circulación extracorpórea y paro anóxico e hipotermia moderada. Se practicó auriculotomía derecha y se resecó el tumor sin complicaciones (**Figura 3**). El resultado del estudio anatomopatológico confirmó las características histológicas del mixoma, con la particularidad de ser muy friable, lo cual facilitó el desprendimiento de fragmentos hacia la circulación menor que provocaron la hipertensión pulmonar por los fenómenos embólicos.

El diagnóstico de MA y su forma de presentación con hipertensión pulmonar grave e insuficiencia cardíaca derecha descompensada se basó en los hallazgos clínicos, el curso de la enfermedad, el estudio ecocardiográfico, y sobre todo el estudio anatomopatológico que dió el diagnóstico definitivo de mixoma. Fueron descartadas otras posi-

bles causas respecto a la probable etiología de la hipertensión arterial pulmonar y, por lo tanto, se confirmó la causa tromboembólica crónica. La paciente tuvo una evolución posquirúrgica favorable y fue egresada a los 7 días con tratamiento médico.

COMENTARIOS

Los tumores cardíacos en general son raros, con una prevalencia de solo 0,002-0,3%; el MA tiene una edad de presentación entre los 40 - 60 años aproximadamente^{3,8}. En Cuba solo se han publicado tres investigaciones que reflejan estadísticas de los mixomas. En el Hospital Hermanos Ameijeiras, entre enero de 1986 y enero de 2006, encontraron que el 1.02% de los 2925 pacientes operados con circulación extracorpórea fueron MA, similar a los resultados publi-

cados en la literatura internacional³. Predominó la incidencia en el sexo femenino, con una proporción respecto al masculino de 2:1 y una edad adulta promedio entre 51-60 años⁹. Otras series con 38 y 15 pacientes de los Cardiocentros de Santiago de Cuba¹⁰ y Villa Clara¹¹, respectivamente, atendidos entre 1986 y 2010, muestran resultados similares.

La ubicación más frecuente del mixoma cardíaco es la aurícula izquierda (83%), donde generalmente se encuentra unido a la fosa oval, a la valva anterior mitral o a la pared posterior, sucesivamente se presentan en la aurícula derecha (12,7%), y 1,3% son biauriculares^{12,13}. La presentación en Cuba se manifiesta de forma similar⁹⁻¹¹.

El mixoma cardíaco es una neoplasia de histogénesis incierta que ocurre sólo en la superficie endocárdica, con mayor frecuencia de localización auricular. El diagnóstico histológico se basa en el hallazgo de las células típicas en una matriz rica en mucopolisacáridos, sus células son histológicas e histogenéticamente diferentes a las células fusiformes de los mixomas de partes blandas. Las que dan origen a este tumor son las denominadas «células de reserva subendoteliales», totipotenciales y con capacidad para formar estructuras vasculares, que expresan marcadores endoteliales y neurales^{14,15}. En el caso que se presenta, el resultado del estudio anatómopatológico fue confirmatorio.

El mixoma cardíaco puede ser asintomático y evidenciarse como un hallazgo ecocardiográfico accidental; pero en otros casos puede cursar con síntomas sistémicos o constitucionales por liberación de citoquinas inflamatorias; síntomas cardiovasculares, como infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca aguda o crónica, arritmias o simular una estenosis mitral (considerada como diagnóstico diferencial). También podría causar síntomas neurológicos y cuadros cardioembólicos en el circuito sistémico o pulmonar¹².

En este caso, la paciente presentó un cuadro de hipertensión pulmonar tromboembólica crónica secundaria al MA en aurícula derecha, que protruía a través de la válvula tricúspide; todo lo cual explica la sintomatología de dolor torácico y las manifestaciones de insuficiencia cardíaca: disnea a los esfuerzos, ingurgitación yugular y edema en miembros inferiores, lo que se corresponde con la literatura científica nacional^{9,10,13} e internacional¹⁶⁻¹⁹.

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, clasificación aportada en el IV Simposio Mundial de Hipertensión Pulmonar realizado en Dana Point, Estados Unidos, el V Simposio Mundial de Hi-

pertensión Pulmonar realizado en Niza, Francia, y la reciente actualización que hicieron las sociedades científicas *European Society of Cardiology (ESC)* y *European Respiratory Society (ERS)*, se produce por una oclusión tromboembólica no resuelta de los vasos pulmonares y por remodelación vascular. Afecta principalmente a vasos grandes, lo que la hace susceptible, en general, de tratamiento quirúrgico. Si bien no se conocen datos exactos, la incidencia acumulativa de esta enfermedad es del 0,1 al 9,1%, 24 meses después del primer evento de tromboembolismo pulmonar agudo¹⁷. En Estados Unidos se han estimado 2500 casos por año y algunos datos sugieren que esta situación puede ocurrir en, aproximadamente, 5 individuos por millón de habitantes por año¹⁸.

Cerca de un 40% de los pacientes con tromboembolia pulmonar pueden ser asintomáticos, hecho que dificulta el diagnóstico²⁰ y un 3,8% de los que sobreviven al primer episodio recidivan en los dos años siguientes¹⁹. Los síntomas aparecen cuando se compromete entre 40 y 50% de la circulación pulmonar (disnea, fatiga, síncope, dolor torácico, hemoptisis e insuficiencia cardíaca derecha). La endarterectomía pulmonar bilateral a través de la arteria pulmonar, bajo hipotermia profunda y paro circulatorio, sin necesidad de perfusión cerebral, continúa siendo la técnica quirúrgica de elección para tratar la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica²¹.

La importancia del presente caso reside en señalar que las complicaciones asociadas a este tumor intracardíaco y su particular forma de presentación pueden evitarse con un diagnóstico temprano y la resección quirúrgica oportuna del MA; por eso, el juicio clínico precoz y el uso de diversas técnicas de imagen cardíaca son de vital importancia en la toma de decisiones; que, en este caso en particular, fue la conducta quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Arauz A, Cantú C, Merlos Benítez M, Hernández-Curiel B, Barinagarrementeria F, Roldán J. Enfermedad cerebrovascular como complicación de mixoma auricular. Reporte de seis casos y revisión de la literatura. *Rev Mex Neuroci.* 2010;11(3):194-8.
3. Lenihan DJ, Yusuf SW. Tumores que afectan al

- sistema cardiovascular. En: Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, eds. Braunwald, Tratado de Cardiología: Texto de medicina cardiovascular. 10ª ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 1863-75.
4. Solórzano-Morales SA, de Rubens-Figueroa J, Palacios Macedo-Quenot A, Bernal-Moreno MA, Corchera-Delgado CT, Gómez-Garza G. Tromboembolia sistémica originada por un mixoma auricular izquierdo en un adolescente. *Acta Pediatr Mex*. 2011;32(3):183-9.
 5. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Tex Heart Inst J*. 2011;38(3):261-2.
 6. Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, Ross J. Clinical and echocardiographic features of right atrial masses. *Am Heart J*. 1984;107(4):745-58.
 7. Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S. Cardiac tumors – Diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int*. 2014;111(12):205-11.
 8. Motwani M, Kidambi A, Herzog BA, Uddin A, Greenwood JP, Plein S. MR imaging of cardiac tumors and masses: a review of methods and clinical applications. *Radiology*. 2013;268(1):26-43.
 9. Villar Inclán A, Guevara González L, Nafeh Abizreck M, Chil Díaz R, Chaos González N. Mixomas cardíacos: análisis estadístico de 20 años. *Rev Cuba Cir [Internet]*. 2009 [citado 20 Feb 2019]; 48(4). Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/cir/v48n4/cir02409.pdf>
 10. Castellanos Tardo J, de la Torre Fonseca CA, Machín Rodríguez JC, Torralbas Reverón F, Ávalos Carrazana G. Aspectos clínicos de los mixomas cardíacos. Primera serie de la región oriental de Cuba. *MEDISAN [Internet]*. 2010 [citado 22 Feb 2019];14(8):1083-90. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/san/v14n8/san06810.pdf>
 11. Medrano Plana Y, Vázquez Roque FJ, Lagomasino Hidalgo AL, Puig Reyes I, Hernández Borroto CE, Bermúdez Yera GJ, et al. Mixomas cardíacos. Resultados del tratamiento quirúrgico en 23 años de trabajo. *Rev Electrón Portales Médicos.com [Internet]*. 2010;5(6):127. Disponible en: <https://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/2081/1/Mixomas-cardiacos-Resultados-del-tratamiento-quirurgico-en-23-anos-de-trabajo.html>
 12. Masuda I, Ferreño AM, Pasca J, Pereiro G, Lastiri H. Tumores cardíacos primarios. Mixoma auricular. *Rev Fed Arg Cardiol*. 2004;33(2):196-204.
 13. 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 26 Feb 2019];2(2). Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2010/v2n2a10/mixoma.htm>
 14. Villalpando-Mendoza E, Pérez-Pérez FM, Cortés-Flores AO, Velázquez-Ramírez GA, Fuentes-Orozco C, González-Ojeda A. Frecuencia de tumores cardíacos y su correlación histopatológica. *Cir Cir*. 2006;74(3):183-7.
 15. Scholz J, Suárez C, Mota JD. Mixomas cardíacos: estudio morfológico e inmunohistoquímico de 50 biopsias. *Gac Méd Caracas*. 2007;115(2):126-37.
 16. Rottier Salguero R, Vega Ulate GA. Tumor primario del corazón más común: mixoma cardíaco. *Rev Méd Costa Rica Centroam*. 2012;LXIX(604):481-7.
 17. Lang IM, Pesavento R, Bonderman D, Yuan JX. Risk factors and basic mechanisms of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a current understanding. *Eur Respir J*. 2013;41(2):462-8.
 18. Pepke-Zaba J, Jansa P, Kim NH, Naeije R, Simonneau G. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: role of medical therapy. *Eur Respir J*. 2013;41(4):985-90.
 19. Kim N, Delcroix M, Jenkins DP, Channick R, Darteville P, Jansa P, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(25 Supl D):92-9.
 20. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69(2):177.e1-e62.
 21. Favaloro RR, Peradejordi MA, Gómez CB, Santos M, Caneva JO, Klein F, et al. Tromboendarterectomía pulmonar: tratamiento de elección para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. *Rev Am Med Resp*. 2011;11(2):74-83.

Pulmonary hypertension syndrome secondary to right atrial myxoma apropos of a case

Aylen Pérez Barreda¹, MD; Oscar A. Alfonso Montero²✉, MD; Idalys M. Román Fernández², MD; and Sonia M. Sánchez Valcárcel², MD

¹ Department of Cardiovascular Imaging, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (ICCCV). Havana, Cuba.

² Department of Cardiology, Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ). Havana, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: March 3, 2019

Accepted: April 6, 2019

Competing interests

The authors declare no competing interests

Abreviaturas

AM: atrial myxoma

ABSTRACT

Atrial myxoma is a benign primary cardiac tumor that is mostly found in the left atrium. This paper aims to describe the clinical presentation of a right atrial myxoma through the case report of a 54-year-old patient diagnosed with pulmonary hypertension syndrome secondary to the above-mentioned cardiac tumor. The clinical features of myxomas are determined by their location, size and mobility. In this case, intracardiac obstruction produced by the myxoma, with paradoxical movement of the septum, resulted in ventricular filling alterations, low cardiac output signs and severe pulmonary hypertension. Immediate clinical and surgical management after diagnosis successfully prevented the development of major complications. This case highlights the paramount importance of clinical judgment and the use of various cardiac imaging techniques in decision making.

Keywords: Atrial myxoma, Cardiac tumors, Pulmonary hypertension, Heart failure

Síndrome de hipertensión pulmonar secundario a mixoma auricular derecho, a propósito de un caso

RESUMEN

El mixoma auricular es un tumor cardíaco benigno de origen primario que se localiza mayormente en la aurícula izquierda. El presente trabajo tiene como objetivo describir las formas clínicas de presentación de un mixoma de aurícula derecha, a través de la presentación de un caso con el diagnóstico de síndrome de hipertensión pulmonar secundaria al mencionado tumor cardíaco, en una paciente de 54 años de edad. Las características clínicas de los mixomas están determinadas por su localización, tamaño y movilidad. En este caso, la obstrucción intracardiaca producida por el mixoma, con movimiento paradójico del septum, dió lugar a alteraciones en el llenado ventricular, signos de bajo gasto e hipertensión pulmonar grave. El abordaje clínico y quirúrgico inmediato tras el diagnóstico evitó el desarrollo de complicaciones mayores. Este caso enfatiza la vital importancia del juicio clínico y el uso de diversas técnicas de imagen cardíaca en la toma de decisiones.

Palabras clave: Mixoma auricular, Tumores cardíacos, Hipertensión pulmonar, Insuficiencia cardíaca

✉ OA Alfonso Montero
Instituto de Cardiología y Cirugía
Cardiovascular. Calle 17 N° 702,
Vedado, CP 10400. La Habana, Cuba.
E-mail address:
oscarantonio@infomed.sld.cu

INTRODUCTION

Atrial myxoma is a benign primary cardiac tumor that is mostly found in the left atrium. Primary heart tumors are quite rare (5%), 75% are benign and myxoma is the most common type, accounting for approximately 50% of them¹. Globally, the annual incidence of AM is 0.5 per million population, and of these, 75% are located in the left atrium², peaking between 40 and 60 years of age, yielding a female to male ratio of approximately 3:13.

Myxomas have various presentation symptoms depending on their size, mobility and location. They may also be asymptomatic or present with non-specific symptoms such as: fatigue, cough, fever, arthralgia, myalgia, weight loss and erythematous rash. The typical symptomatic triad is embolization, non-specific condition and heart failure. Systemic thromboembolism is found in 25-50% of cases of left myxomas and approximately half of the emboli are directed to the central nervous system, where they may cause ischemia or lead to the development of aneurysms, thus resulting in intracranial hemorrhage, which may be the first manifestation in the diagnosis of myxoma^{2,4}.

As for the right atrial location, the most frequent cardiac manifestations of intracavitary tumors located at this level are: asthenia, peripheral edema, ascites, hepatosplenomegaly and elevated jugular venous pressure with prominent A-wave. The diagnosis is often late, with an interval of about 2.5 to 3 years from symptomatic presentation to accurate diagnosis. Patients quite often report symptoms compatible with rapidly progressive right-sided heart failure that includes new-onset heart murmurs from mechanical interference with the tricuspid valve. Pulmonary embolization is usually caused by a tumor in the right hemicardium³.

The diagnosis is based on the clinical features and mainly on imaging techniques, such as echocardiography and chest X-ray. Also important are electrocardiography, cardiac catheterization, hemodynamic tests, computed tomography angiography and magnetic resonance imaging. Of these, the echocardiogram is an undoubtedly valuable tool for the evaluation of intracardiac masses and the best method for the detection of AM. All these techniques provide data on tumor mass, size, mobility and myocardial invasion. Diagnostic confirmation is obtained by histopathology^{5,6}. It requires surgical treatment consisting of complete resection of the intracardiac tumor, which must be timely performed to

avoid further complications⁷. Survival after surgical resection is high; however, long-term follow-up by echocardiography is recommended, as there is a 1-3% chance of recurrence due to inadequate resection^{3,8}.

The following is a case report of a 54-year-old woman with a personal pathological history of essential arterial hypertension and ischemic heart disease who presented with a pulmonary hypertension syndrome secondary to right AM requiring surgical treatment at the Department of Cardiology of the *Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas* (CIMEQ) in Havana, Cuba.

CASE REPORT

A 54-year-old black woman, housewife, urban resident with a personal history of essential hypertension that had started about 10 years ago and recent diagnosis (6 months ago) of chronic ischemic heart disease, who was under treatment with aspirin (100 mg/day), atenolol (50 mg/day) chlortalidone (25 mg/day) and isosorbide dinitrate (30 mg/day), presented to our center assuring that since about 1 year ago she had started with a sharp, stabbing pain in the lateral region of the left hemithorax, radiating to the flank on the same side and towards the back, appearing on exertion and relieving on rest or when sitting; in addition, dyspnea on exertion, which sometimes worsened when lying down, and coughing with whitish expectoration occasionally accompanied by striations of blood. Within 6 months of presenting these symptoms, she was diagnosed with an ischemic heart disease that moderately improved after treatment. Her dyspnea had worsened at subsequent outpatient appointment, mostly appearing at minimal effort and at rest, chest pain was more frequent and long-lasting, and at this point, palpitations had become evident.

Physical Examination

General: Subcutaneous cellular tissue infiltrated in the distal third of the lower limbs.

Regional: Globular abdomen, which follows respiratory movements, soft, depressible. Painful on deep palpation in right hypochondrium. Liver passing through two fingers below the edge of the ribs, with normal hydro-aerial noises.

By systems:

- Respiratory system: Decreased thoracic expandability, with 19 breaths per minute, decreased

vocal vibrations, increased pulmonary sonority at the bases and globally decreased vesicular murmur, with the presence of bibasal crackling rales.

- Cardiovascular system: Downwardly displaced apex beat with parasternal retraction and heart rate of 84 beats per minute (bpm). The right ventricle is palpable at the epigastrium. Rhythmic heart sounds, with decreased S1, loud S2 pulmonary component and II-III/VI holosystolic murmur, which increases at inspiration in tricuspid foci. Jugular ingurgitation with hepatjugular reflux was observed. Parvus, rhythmic, symmetric and synchronic peripheral pulses, with a frequency equal to that of the central heart rate; normal capillary filling. Blood pressure 140/80 mmHg.

Complementary tests results

Hematology and hemochemistry analyses are shown in the **table**.

Electrocardiogram: Sinus rhythm, 74 bpm, normal electrical axis, negative T waves in V₄-V₅ and isodiphasic in V₃.

Chest X-ray (posteroanterior view): Increased cardiothoracic index, signs of pulmonary congestion and radiopaque images of ± 1 cm in the right lung (paracardiac region), which appear to be tumorous. A re-evaluation by computed tomography (CT) is thereby suggested.

Chest CT: Enlargement of the heart area to the detriment of the right atrium, over which a heterogeneous density image of approximately 8.4×5.7 cm in diameter can be seen. The presence of some fibroexudative-like lesions, mainly peripheral, in both lower lobes, irregular, involving the pleura, and others with a nodular tendency, larger at the base, measuring up to 14 mm, is remarkable.

Coronary angiography: Epicardial coronary arteries without angiographically significant lesions.

Transthoracic echocardiography: Tumor image in right atrium, motile, hyperechogenic, of 21.97 cm^2 , protruding through the tricuspid valve (**Figure 1**). Severe tricuspid regurgitation and pulmonary hypertension, with pulmonary artery systolic pressure of 77 mmHg (**Figure 2**), and preserved left ventricular systolic function (LVEF 59.7% by Simpson). The transesophageal echocardiogram confirmed the diagnosis.

The patient was discussed with the department of cardiovascular surgery for surgical treatment and –under cardiopulmonary bypass, anoxic arrest and

Table. Blood tests performed.

Complementary	Results
Hemoglobin	10,7 g/L
White blood cells	$6,8 \times 10^9/\text{L}$
Platelets	$368 \times 10^9/\text{L}$
Glycemia	4,8 mmol/L
Creatinine	119 $\mu\text{mol/L}$
Urea	5,9 mmol/L
Uric acid	302 mmol/L
GPT	21,2 U/L
GOT	29,3 U/L
GGT	34 U/L
Cholesterol	3,88 mmol/L
Triglycerides	0,82 mmol/L
Total proteins	73 g/L
Albumin	38 g/L
CK, CK-MB and troponins	Normales

CK, creatine kinase; CK-MB, isoenzyme creatine kinase MB; GGT, gamma-glutamyl- transpeptidase; GOT, glutamic oxalacetic transaminase; GPT, glutamic pyruvic transaminase

moderate hypothermia– the tumor mass was completely removed. An incision throughout the right atrium was performed, and the tumor was resected without further complications (**Figure 3**). The results of the anatomopathological study confirmed the histological characteristics of the myxoma, which was found to be quite fragile, which facilitated the detachment of fragments towards the minor cir-

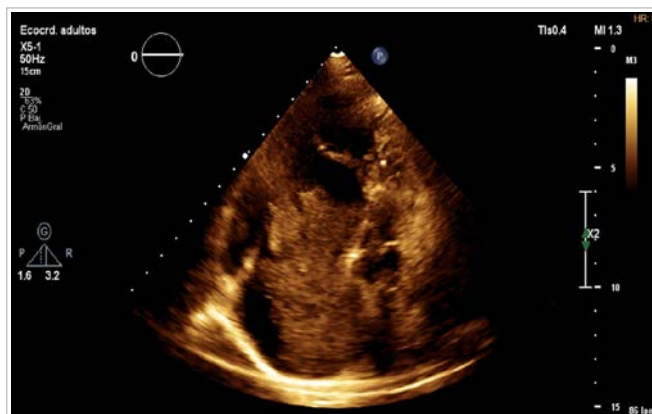


Figure 1. 4-chamber view transthoracic echocardiogram showing the mass at right atrial level.

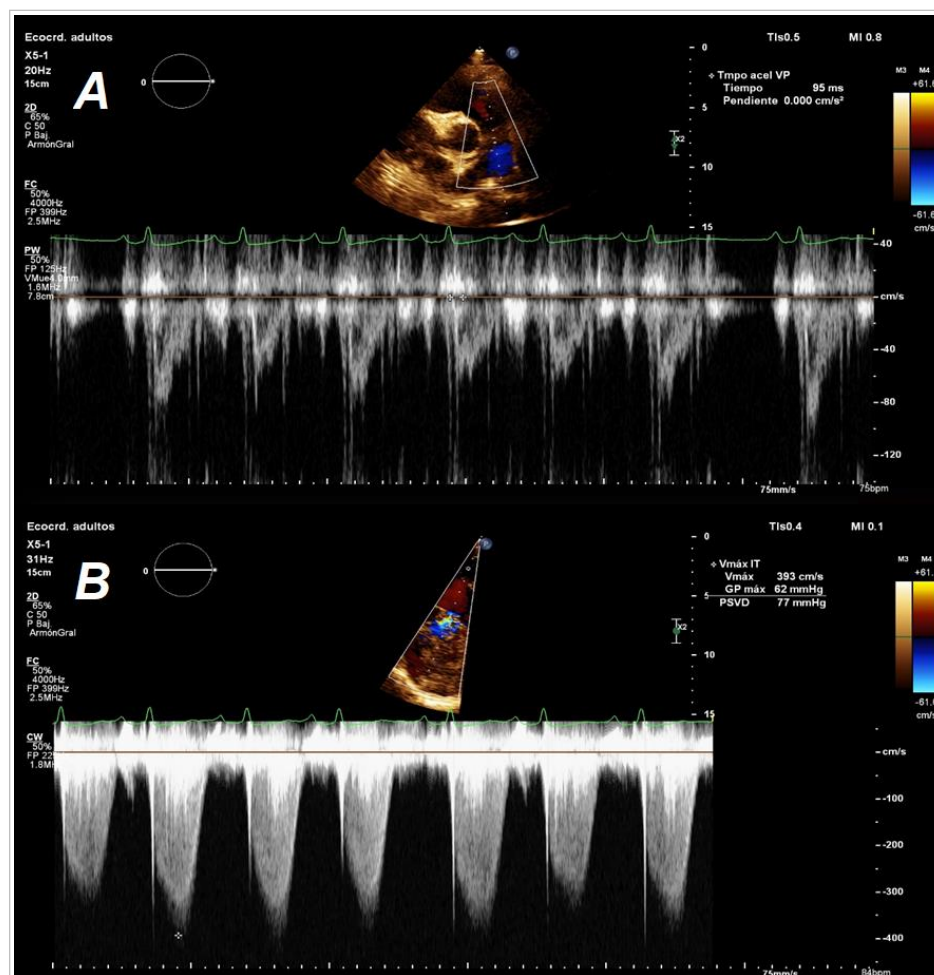


Figure 2. Transthoracic (2D) Doppler echocardiogram. **A.** Class III pulmonary flow curve. **B.** Tricuspid regurgitation with estimated right ventricular systolic pressure of 77 mmHg.

culation that caused the pulmonary hypertension due to embolic phenomena.

The diagnosis of AM and its specific presentation with severe pulmonary hypertension and decompensated right heart failure was based on the clinical findings, the course of the disease, the echocardiographic study, and mainly the anatomopathological study that definitely led to the diagnosis of myxoma. Other possible causes implying a probable etiology of pulmonary arterial hypertension were ruled out and therefore the chronic thromboembolic origin was confirmed. The patient had a favorable postoperative outcome and was discharged after 7 days under medical treatment.

COMMENTS

Cardiac tumors are relatively unusual, with a prevalence of only 0.002-0.3%; the

AM has a presentation age ranging from 40 - 60 years^{3,8}. Only three studies have been published in Cuba that reflect statistics on myxomas. At *Hermanos Ameijeiras Hospital*, between January 1986 and January 2006, it was found that 1.02% of the 2925 patients operated on using extracorporeal circulation were AM, which is similar to the results published in the international literature³. The incidence in females predominated, with a ratio of 2:1, with respect to males and an average adult age between 51-60 years⁹. Other series, enrolling 38 and 15 patients from the Santiago de Cuba¹⁰ and Villa Clara¹¹ Cardiocentros respectively, who were treated between 1986 and 2010, exhibit similar results.

The cardiac myxoma is normally located in the left atrium (83%), where it is usually attached to the oval fossa, the anterior mitral leaflet or the posterior wall, and successively occurs in the right atrium



Figure 3. Anatomical piece of the myxoma extracted from the right atrium.

(12.7%). Nearly 1.3% are biauricular^{12,13}. The presentation in Cuba is similar⁹⁻¹¹.

Cardiac myxoma is a neoplasm of uncertain and controversial histogenesis that occurs only on the endocardial surface and is usually located in the atria. Its histological diagnosis is based on the finding of typical cells in a mucopolysaccharide-rich matrix, containing cells that are histologically and histogenetically different from the spindle cells of soft tissue myxomas. Those that give rise to this tumour are the so-called "subendothelial reserve cells", which are totipotent and have the capacity to form vascular structures, expressing endothelial and neural markers^{14,15}. In the case presented here, the results of the anatomopathological study were confirmatory.

Cardiac myxoma may be asymptomatic and be found incidentally by means of an echocardiogram; however, on other occasions it may present with systemic or constitutional symptoms due to the release of inflammatory cytokines; cardiovascular symptoms, such as myocardial infarction, acute or chronic heart failure, arrhythmias or mimic mitral stenosis (considered as a differential diagnosis). It may also cause neurological symptoms and cardioembolic manifestations in the systemic or pulmonary circuit¹².

In this case, the patient presented a clinical picture of chronic thromboembolic pulmonary hypertension secondary to AM in the right atrium, protruding through the tricuspid valve; all of which explains the symptomatology of chest pain and the manifestations of heart failure: shortness of breath on exertion, jugular ingurgitation and edema in the lower limbs, which coincides with the national^{9,10,13} and international scientific literature¹⁶⁻¹⁹.

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension-classification provided at the IV World Symposium on Pulmonary Hypertension held in Dana Point, United States, the V World Symposium on Pulmonary Hypertension held in Nice, France, and the recent update by the European Society of Cardiology (ESC) and European Respiratory Society (ERS) scientific societies-occurs as a result of unresolved thromboembolic occlusion of the pulmonary vessels and by vascular remodeling. It mainly affects large vessels which makes it generally susceptible to surgical treatment. While the exact data are unknown, the cumulative incidence of this disease is 0.1-9.1%, 24 months after the first event of acute pulmonary thromboembolism¹⁷. It is estimated that nearly 2500 cases take place in the United States

each year and some data suggests that such an event may occur in approximately 5 individuals per million population a year¹⁸.

About 40% of patients with pulmonary thromboembolism may be completely asymptomatic, which entails a difficult and often challenging diagnosis²⁰. Approximately 3.8% of patients who manage to survive the first event relapse within the following two years¹⁹. The symptoms- dyspnea, fatigue, syncope, chest pain, hemoptysis, and right-sided heart failure- flare up when 40 to 50% of the pulmonary circulation is compromised. Bilateral pulmonary endarterectomy via the pulmonary artery, under deep hypothermia and circulatory arrest, without the need for cerebral perfusion, still remains the surgical technique of choice for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension²¹.

The importance of the present case lies in pointing out that the complications associated with this intracardiac tumor and its particular form of presentation can be avoided with early diagnosis and timely surgical resection of the AM; thus, early clinical judgment and the use of various cardiac imaging techniques is critical in decision making; which, in this particular case, was surgical management.

REFERENCES

1. 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.
2. Arauz A, Cantú C, Merlos Benítez M, Hernández-Curiel B, Barinagarrementeria F, Roldán J. Enfermedad cerebrovascular como complicación de mixoma auricular. Reporte de seis casos y revisión de la literatura. *Rev Mex Neuroci*. 2010;11(3):194-8.
3. Lenihan DJ, Yusuf SW. Tumores que afectan al sistema cardiovascular. En: Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, eds. *Braunwald, Tratado de Cardiología: Texto de medicina cardiovascular*. 10ª ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 1863-75.
4. Solórzano-Morales SA, de Rubens-Figueroa J, Palacios Macedo-Quenot A, Bernal-Moreno MA, Corchera-Delgado CT, Gómez-Garza G. Tromboembolia sistémica originada por un mixoma auricular izquierdo en un adolescente. *Acta Pediatr Mex*. 2011;32(3):183-9.
5. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Tex Heart Inst J*. 2011;38(3):261-2.
6. Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, Ross J. Clinical

- and echocardiographic features of right atrial masses. *Am Heart J*. 1984;107(4):745-58.
7. Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S. Cardiac tumors – Diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int*. 2014;111(12):205-11.
8. Motwani M, Kidambi A, Herzog BA, Uddin A, Greenwood JP, Plein S. MR imaging of cardiac tumors and masses: a review of methods and clinical applications. *Radiology*. 2013;268(1):26-43.
9. Villar Inclán A, Guevara González L, Nafeh Abizeck M, Chil Díaz R, Chaos González N. Mixomas cardíacos: análisis estadístico de 20 años. *Rev Cuba Cir* [Internet]. 2009 [cited 20 Feb 2019]; 48(4). Available at: <http://scielo.sld.cu/pdf/cir/v48n4/cir02409.pdf>
10. Castellanos Tardo J, de la Torre Fonseca CA, Machín Rodríguez JC, Torralbas Reverón F, Ávalos Carrazana G. Aspectos clínicos de los mixomas cardíacos. Primera serie de la región oriental de Cuba. *MEDISAN* [Internet]. 2010 [cited 22 Feb 2019];14(8):1083-90. Available at: <http://scielo.sld.cu/pdf/san/v14n8/san06810.pdf>
11. Medrano Plana Y, Vázquez Roque FJ, Lagomasino Hidalgo AL, Puig Reyes I, Hernández Borroto CE, Bermúdez Yera GJ, et al. Mixomas cardíacos. Resultados del tratamiento quirúrgico en 23 años de trabajo. *Rev Electrón Portales Médicos.com* [Internet]. 2010;5(6):127. Available at: <https://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articles/2081/1/Mixomas-cardiacos-Resultados-del-tratamiento-quirurgico-en-23-anos-de-trabajo.html>
12. Masuda I, Ferreño AM, Pasca J, Pereiro G, Lastiri H. Tumores cardíacos primarios. Mixoma auricular. *Rev Fed Arg Cardiol*. 2004;33(2):196-204.
13. 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 [cited 26 Feb 2019];2(2). Available at: <http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2010/v2n2a10/mixoma.htm>
14. Villalpando-Mendoza E, Pérez-Pérez FM, Cortés-Flores AO, Velázquez-Ramírez GA, Fuentes-Orozco C, González-Ojeda A. Frecuencia de tumores cardíacos y su correlación histopatológica. *Cir Cir*. 2006;74(3):183-7.
15. Scholz J, Suárez C, Mota JD. Mixomas cardíacos: estudio morfológico e inmunohistoquímico de 50 biopsias. *Gac Méd Caracas*. 2007;115(2):126-37.
16. Rottier Salguero R, Vega Ulate GA. Tumor primario del corazón más común: mixoma cardíaco. *Rev Méd Costa Rica Centroam*. 2012;LXIX(604):481-7.
17. Lang IM, Pesavento R, Bonderman D, Yuan JX. Risk factors and basic mechanisms of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a current understanding. *Eur Respir J*. 2013;41(2):462-8.
18. Pepke-Zaba J, Jansa P, Kim NH, Naeije R, Simonneau G. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: role of medical therapy. *Eur Respir J*. 2013;41(4):985-90.
19. Kim N, Delcroix M, Jenkins DP, Channick R, Dart-evelle P, Jansa P, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(25 Supl D):92-9.
20. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69(2):177.e1-e62.
21. Favalaro RR, Peradejordi MA, Gómez CB, Santos M, Caneva JO, Klein F, et al. Tromboendarterectomía pulmonar: tratamiento de elección para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. *Rev Am Med Resp*. 2011;11(2):74-83.