



ORIGINAL BREVE

Fiebre, astenia, mialgia y soplo por mixoma cardíaco

C. Giménez Roca*, A. Felipe Villalobos, F.J. Cambra Lasasa, F. Prada Martínez, J.M. Caffarena Calvar y C. Jou Muñoz

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

Recibido el 9 de diciembre de 2012; aceptado el 23 de febrero de 2013

Disponible en Internet el 6 de abril de 2013

PALABRAS CLAVE

Mixoma;
Fiebre;
Aurícula derecha;
Tumores cardíacos

Resumen Los tumores cardíacos son infrecuentes, sobre todo en la edad pediátrica, y en su mayoría son benignos. Los mixomas son excepcionales en pediatría, aunque son los más frecuentes en el adulto. La mayoría se encuentra en la aurícula izquierda, presentándose en un 25% en la derecha. Su cuadro clínico depende principalmente de la ubicación del tumor. Una característica de estos tumores es que se pueden acompañar de clínica sistémica y de alteraciones analíticas. La ecocardiografía es el estudio de elección y debe realizarse su resección temprana para evitar complicaciones graves.

Se presenta el caso de una niña de 10 años diagnosticada de un mixoma auricular derecho a partir de una clínica de fiebre, mialgias, astenia y alteraciones analíticas. Se llega al diagnóstico mediante ecocardiografía; se realiza la exéresis de la tumoración sin incidencias y presenta buena evolución posquirúrgica.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Myxoma;
Fever;
Right atrial;
Cardiac tumours

Fever, asthenia, myalgia and murmur due to cardiac myxoma

Abstract Cardiac tumours are rare, especially in children, and most of them are benign. Myxomas are unusual in children, being more common among adults. They are usually located in the left atrium, with 25% appearing in the right. The clinical signs and symptoms depend mainly on where the tumour is located. A feature of these tumours is that they can be accompanied by constitutional symptoms and laboratory abnormalities. Echocardiography is the study of choice, and a prompt resection is required to prevent serious complications.

We present a case of a 10 year-old girl diagnosed with right atrial myxoma who presented with a fever, myalgia, asthenia and laboratory abnormalities. Diagnosis was made by echocardiography, and the early surgical resection of the tumour ran smoothly and showed a good postoperative recovery.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cgimenez@hsjdbcn.org (C. Giménez Roca).

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes, sobre todo en pediatría (0,001-0,3%)¹⁻³, y en su mayoría son benignos. Los mixomas auriculares son los más frecuentes en adultos, siendo raros en la edad pediátrica. La variedad histológica más frecuente en los niños es el rabdomioma (45-75%), seguida del fibroma (6-25%), el mixoma (5-10%) y el teratoma (2-10%)^{1,4,5}.

Los mixomas están formados por células pluripotenciales que tienen gran capacidad de diferenciación neural y endotelial. Se originan en el endocardio y suelen encontrarse en la aurícula izquierda (75%)^{1,3,4,6,7}. Son más prevalentes en mujeres (60-70%)^{6,7}. Los casos que aparecen en la adolescencia suelen tener carácter familiar (patrón autosómico dominante)^{6,7} y estar asociados a otros tumores, alteraciones endocrinas y de la pigmentación cutánea como el síndrome de Carney^{3,5,8,9}. Los mixomas pueden presentarse con síntomas constitucionales y fiebre, aunque fundamentalmente la clínica va a depender de la localización del tumor. Otra forma de presentación característica de estos tumores está constituida por la presentación de fenómenos tromboembólicos.

Caso clínico

Niña de 10 años que refería cuadro de 8 días de evolución de fiebre de hasta 38,7°C, mialgias y astenia. A la exploración, la paciente estaba estable, con buen estado general, febricular, con discreta palidez cutánea y se auscultaba un soplo sistólico II/VI que no se modificaba con los cambios posturales. En la analítica destacaba una anemia microcítica e hipocroma (Hb 8,9 g/dl, VCM 77 fl, HCM 23,2 pg), VSG elevada (84 mm/h) y un fibrinógeno elevado (7,6 g/L). Se realizó una radiografía de tórax que no mostraba alteraciones y un ecocardiograma en el que se objetivó una tumoración auricular derecha de 45 × 31 mm de diámetro, móvil, adherida al tabique interauricular y con una ecogenicidad similar a la del miocardio (fig. 1). No causaba obstrucción del flujo pero sí insuficiencia tricuspídea



Figura 2 Pieza ovalada de 45 × 31 mm de diámetro, pedunculada, de consistencia gelatinosa y superficie lisa, compatible con mixoma auricular.

leve-moderada (gradiente VD-AD de 18 mmHg) y cierta dificultad de llenado auricular por obstrucción de la vena cava inferior. Con el diagnóstico de tumor auricular derecho, se realizó exéresis de la masa y de la base de implantación bajo circulación extracorpórea, con plastia posterior del septo mediante parche pericárdico. No hubo incidencias. En el postoperatorio inmediato se mantuvo hemodinámicamente estable, con discreto edema agudo de pulmón que mejoró con tratamiento diurético. Inició dieta enteral a las 24-48 h, siendo bien tolerada, y no presentó signos clínico-analíticos de infección. A nivel hematológico, presentó recuperación progresiva de la anemia. Durante el ingreso se estudiaron la función tiroidea y los niveles de cortisol, y se examinó la piel, descartándose la presencia de nevus que hicieran pensar en el síndrome de Carney. La anatomía patológica de la pieza tumoral finalmente confirmaba el diagnóstico de mixoma auricular (figs. 2 y 3).

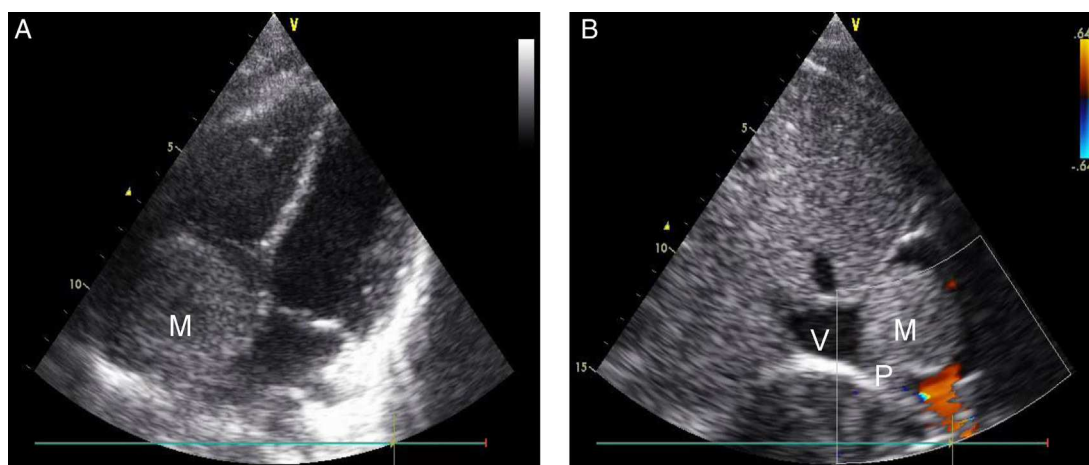


Figura 1 En la figura A la ecocardiografía recogiendo las 4 cámaras muestra como el mixoma ocupa la práctica totalidad de la aurícula derecha. En la figura B se observa claramente la masa pedunculada y su relación con la vena cava inferior. M: mixoma; P: pedúnculo; v: vena cava inferior.

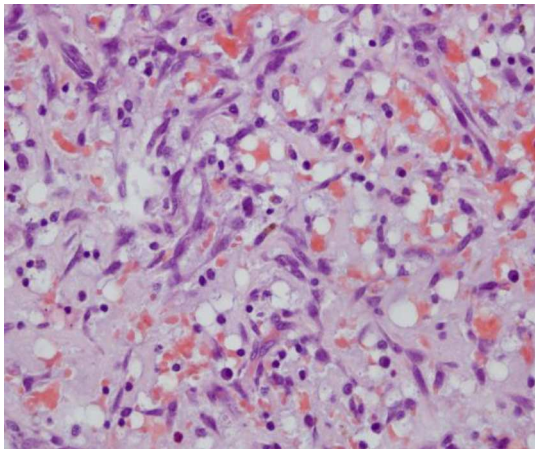


Figura 3 Lesión constituida por células estrelladas o poligonales de núcleos redondeados, sin atipia citológica, dispuestas en estroma mixoide constituido por mucopolisacáridos. Se acompaña de extravasación hemática, macrófagos cargados con hemosiderina y células inflamatorias.

Discusión

Cabe destacar la rareza de los tumores cardíacos primarios en la edad pediátrica y, en concreto, de los mixomas^{1-7,10-12}.

A diferencia de otros tumores cardíacos, la mayoría de los mixomas se sitúan en la aurícula. La mayoría en la izquierda, pero en un 25% se encuentran en aurícula derecha^{1,4}. Los tumores que se encuentran en esta localización, como el de nuestra paciente, dan lugar a clínica de fallo cardíaco derecho e interfieren en la función de la válvula tricuspídea. Suelen presentar un soplo que se describe como protomesodiastólico y que varía con los cambios posturales. Una característica de los mixomas, y que observamos en nuestro caso, es que, a pesar de su benignidad, pueden ocasionar clínica sistémica (fiebre, artralgias, astenia, pérdida de peso...)^{1,4,6,9,12} y alteraciones sanguíneas (anemia, aumento de los reactantes de fase aguda)^{4,9,13,14}. El mecanismo podría estar relacionado con la producción de diferentes citocinas (interleucina-6)^{6,9,14} y factores de crecimiento de las células tumorales¹⁴, pero faltan estudios para confirmarlo. Destaca en estos tumores su capacidad tromboembólica, sobre todo aquellos que son más friables^{3,9,13}, pudiendo generar trombos sistémicos o pulmonares.

Los rabdomiomas son los tumores cardíacos más frecuentes en la infancia¹⁻⁵ pero, a diferencia de nuestro caso, suelen ser nódulos intramurales múltiples y estar localizados en los ventrículos. Los de gran tamaño pueden producir clínica obstructiva y arritmias. En más de un 50% de los casos están asociados a la esclerosis tuberosa¹ y en el resto pueden aparecer de forma esporádica o bien estar asociados a malformaciones cardíacas^{1,3}.

Los fibromas suelen ser nódulos intramurales únicos^{1,3,4} que se encuentran en el ápex del ventrículo izquierdo y que tienden a calcificarse. Pueden estar asociados al síndrome de Gorlin, constituido por carcinomas de células basales névicas, quistes mandibulares, malformaciones esqueléticas y oculares^{1,5}.

Los teratomas acostumbran ser intrapericárdicos y presentar elementos de las 3 capas germinativas. Suelen estar

localizados en la base del corazón, sobre todo a los grandes vasos, y tener consecuencias mecánicas graves^{1,4,5}.

La sospecha diagnóstica inicial debe ser clínica, confirmando su presencia con pruebas de imagen como el ecocardiograma (de elección)^{1,6,10}. Esta herramienta nos permite realizar una sospecha diagnóstica sobre la etiología del tumor, ya que nos da información sobre la localización y las características macroscópicas de la masa. En nuestro caso se pensó en un mixoma por la clínica y porque se trataba de un tumor auricular, pedunculado y único. Si se observan diversas tumoraciones en el ventrículo se piensa en rabdomiomas. Si se trata de una única, en un fibroma. La localización intrapericárdica en la base del corazón y la presencia de derrame pericárdico orientaría hacia un teratoma¹.

Ante la probabilidad de un mixoma auricular es conveniente realizar precozmente una resección completa de la masa y del pedículo⁹, dado que existe un alto riesgo de presentar complicaciones tromboembólicas e incluso dar lugar a una muerte súbita (fundamentalmente por obstrucción del flujo vascular)^{1,6,9,15}. La intervención tiene un escaso riesgo de mortalidad^{6,13,15,16} y la recuperación posquirúrgica es buena. El riesgo de recurrencias oscila entre un 2-5%^{6,13} y el de desarrollar un segundo mixoma primario es más probable en los casos que tienen carácter familiar^{2,3,5,8,12,13,16}.

Es de interés destacar que en nuestro caso la presencia de un soplo, a pesar de no presentar la semiología típica del mixoma, y la clínica sistémica fueron los signos guía que nos llevaron a realizar el ecocardiograma y llegar al diagnóstico. Debe considerarse que los tumores cardíacos pueden manifestarse sin clínica claramente cardiológica, no debiéndose demorar el estudio ecocardiográfico que permite su diagnóstico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sánchez Andrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JL, Cano Sánchez A, Moya Bonora A, Sáez Palacios JM. Tumores cardíacos primarios en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69:15-22.
2. Castro FJ, Escudero F. Tumores cardíacos. En: Zabala JI, coordinador. *Protocolos de cardiología*. Madrid: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica, 2005. cap. 22. [consultado Oct 2012]. Disponible en: <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-cardiologia>
3. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol*. 2000;21:299-316.
4. Park MK. Tumores cardíacos. En: *Cardiología pediátrica*. 5.ª ed. Barcelona: Ediciones Elsevier España; 2008. p. 402-6.
5. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: A review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol*. 2000;21:317-23.
6. Ruiz Pérez L, Sempere Pérez A, García Alonso A, Alenda González C, Flores Serrano J. Accidente cerebrovascular como manifestación de mixoma auricular. *An Pediatr*. 2003;58:273-6.
7. Kaneko T, Walkes JC, Tsai FW. Left atrial myxoma in a child with unique presentation: chest pain. *Pediatr Cardiol*. 2011;32:230-1.

8. Losada Grande EJ, Al Kassam Martínez D, González Boillos M. Complejo de Carney. *Endocrinol Nutr.* 2011;58:308–14.
9. Kuon E, Kreplin M, Weiss W, Dahm JB. The challenge presented by right atrial myxoma. *Herz.* 2004;29:702–9.
10. Cis AC, Fernández Rostello E, Marticani R. Mixoma en tracto de salida del ventrículo izquierdo. *An Pediatr.* 2001;55:80–2.
11. Günther T, Schreiber C, Noebauer C, Eicken A, Lange R. Treatment strategies for pediatric patients with primary cardiac and pericardial tumors: a 30-year review. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:1071–6.
12. Thomas-de-Montpréville V, Nottin R, Dulmet E, Serraf A. Heart tumors in children and adults: clinicopathological study of 59 patients from a surgical center. *Cardiovasc Pathol.* 2007;16:22–8.
13. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, Schuchlenz H, Demel U, Tils GP, et al. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22:971–7.
14. Sakamoto H, Sakamaki T, Kanda T, Tsuchiya Y, Sato M, Sato H, et al. Vascular endothelial growth factor for cardiac myxoma cells. *Circ J.* 2004;68:488–93.
15. De la Torre Fonseca CA, Castellanos Tardo J, Machín Rodríguez JC, Torralbas Reverón F, Ávalos Carrazana G. Tratamiento quirúrgico de los mixomas cardíacos. Primera serie de la región oriental de Cuba. *Medisan.* 2010;14:624–32.
16. González EL, Pizzi MN, Capnoni MG, Vigliano C, Varela Otero MDP, Dulbecco E, et al. Mixomas cardíacos: presentación clínica, resultados quirúrgicos y pronóstico a largo plazo. *Rev Argent Cardiol.* 2010;78:108–13.