

Mixoma de ventrículo izquierdo como causa de síncope en adolescente

Luis Javier Delgado, José Montiel, Josep Guindo, Luis Margarit, Ignacio Casas, Inmaculada Ramírez, José M. Sánchez, Antonio Bayés de Luna y Josep Maria Caralps

Departamento de Cirugía Cardíaca y Cardiología. Clínica Quirón. Barcelona.

adolescencia/ ecocardiografía transtorácica/ mixoma/ síncope/ tumores cardíacos/ ventrículo izquierdo

El diagnóstico clínico de los tumores cardíacos es, a menudo, difícil. Presentamos el caso de un paciente de 17 años en el que se diagnosticó un tumor del ventrículo izquierdo a partir del estudio de un síncope. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de mixoma.

LEFT VENTRICULAR MIXOMA: A CAUSE OF SYNCOPAL ATTACK IN AN ADOLESCENT

Clinical diagnosis of cardiac tumours is often difficult. We present the case of a 17 year-old boy in whom a left ventricular tumour was discovered during on diagnostic work-up for a syncope. The tumour was removed and histology confirmed the diagnosis of myxoma.

(*Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 674-676)

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos más frecuentes son metastásicos. Los tumores primarios son raros (0,0017-0,19% en autopsias no seleccionadas) siendo un 75% benignos de los cuales un 50% son mixomas. Estos últimos son de origen endocárdico, habitualmente pediculados, de crecimiento rápido y se localizan, por orden de frecuencia, en aurícula izquierda (75%), aurícula derecha (20%), ventrículo derecho (3%) y ventrículo izquierdo (3%)¹. Menos frecuentemente aparecen sobre el tejido valvular o en otras localizaciones²⁻⁵. Se caracterizan por aparecer sobre todo en mujeres, entre la tercera y la sexta décadas de la vida y por ser casi siempre únicos. En un 5% de los casos se ha observado un patrón hereditario autosómico dominante. Esta variedad familiar se presenta en la adolescencia, se asocia con frecuencia a otros tumores y suele presentar múltiples focos¹.

La localización ventricular izquierda de un mixoma en un adolescente, como el caso que presentamos es, por tanto, inusual.

CASO CLÍNICO

Varón de 17 años de edad sin antecedentes patológicos de interés. Tras 2 meses de presentar un cuadro

inespecífico con mialgias, artralgias, astenia y febrícula presentó un episodio sincopal sin relación con el esfuerzo, por lo que consultó con un cardiólogo. La exploración física fue anodina, a excepción de la presencia de un tercer ruido en la auscultación. En el electrocardiograma se observaron bradicardia sinusal a 50 lat/min y ligero trastorno de la conducción de la rama derecha del haz de His (patrón S1-S2-S3, con complejo rSr' en V1). En la radiografía de tórax se detectó una silueta cardíaca de tamaño y contorno normales, sin alteraciones mediastínicas ni en el parénquima pulmonar. En la ecocardiografía-Doppler se observó un ventrículo izquierdo no dilatado (diámetro telediastólico de 48 mm) ni hipertrófico (9 mm), con buena contractilidad (fracción de eyección del 65%); aurícula izquierda (35 mm) y cavidades derechas de tamaño normal. Como único dato anormal destacaba la presencia de una masa pediculada única (2 × 3 cm) en el tercio medio del septo interventricular (**fig. 1**). El estudio Doppler fue normal, sin que se evidenciaran, en reposo, signos de compromiso hemodinámico. El cateterismo cardíaco confirmó la existencia de una masa tumoral esférica y oscilante en la cavidad ventricular izquierda de un tamaño de 2,9 × 2,7 cm; el ventrículo izquierdo estaba algo engrosado (masa de 132 g), con buena contractilidad y función (fracción de eyección del 65%), y la presión pulmonar era normal (28/12/17 mmHg).

Ante la evidencia de un tumor intraventricular izquierdo se decidió realizar intervención quirúrgica. Bajo circulación extracorpórea, con hipotermia moderada y cardioplejía cristaloide se procedió a la apertura

Correspondencia: Dr. L.J. Delgado.
Avda. Jaume I, 10, 2.º 2.ª, 08206 Sabadell. Barcelona.

Recibido el 6 de agosto de 1997.
Aceptado para su publicación el 27 de octubre de 1997.

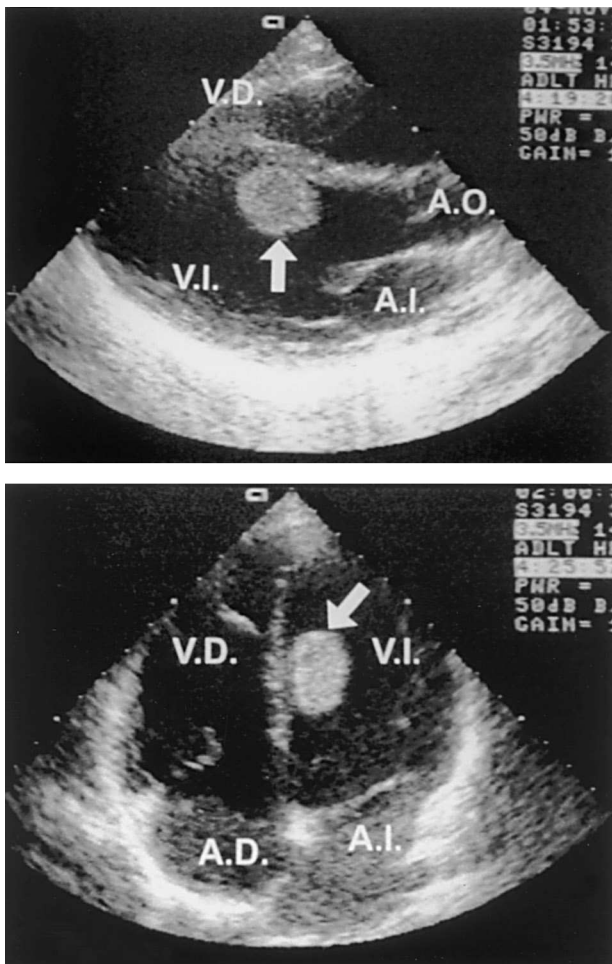


Fig. 1. Ecocardiografía transtorácica. Proyecciones paraesternal longitudinal y apical cuatro cámaras en las que se observa tumor adherido al septo interventricular.

de la raíz aórtica y por vía transvalvular se apreció una tumoración pediculada adherida al tabique que se resecó conjuntamente con su base de implantación (fig. 2). El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirmó que se trataba de un mixoma. El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta en el séptimo día del postoperatorio.

DISCUSIÓN

El diagnóstico clínico de este tipo de tumor es difícil. Puede iniciarse con un síndrome constitucional inespecífico que se atribuye a la secreción por el tumor de interleucina 6. El 30-40% de los mixomas se embolizan⁶, causando defectos neurológicos, isquemias periféricas, hipertensión pulmonar o muerte súbita. Los de localización auricular suelen presentar clínica de estenosis valvular auriculoventricular (menos frecuentemente insuficiencia) y dan lugar a disnea, insuficiencia ventricular derecha, crisis transitorias y recurrentes de edema agudo de pulmón, síncope o

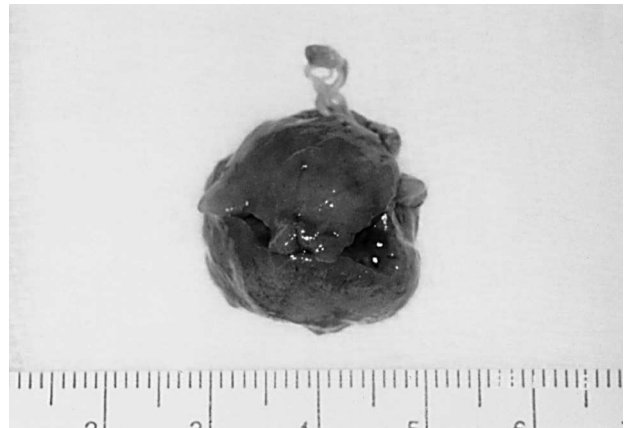


Fig. 2. Mixoma. Pieza anatómica de 2 x 2,5 x 1,5 cm de tejido translúcido de aspecto mixoide.

muerte fulminante. Los mixomas ventriculares, que representan entre el 5 y el 8% de los mixomas, se embolizan con mayor frecuencia (64%) y presentan un mayor riesgo de síncope y muerte súbita (especialmente los del ventrículo izquierdo)⁷. La «benignidad» de estos tumores queda, por tanto, en entredicho. El síncope suele deberse a problemas mecánicos (p. ej., obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo), y en estos casos es frecuente que el síncope aparezca cuando el paciente adopta una determinada postura. Menos frecuentemente el síncope o la muerte súbita pueden ser secundarios a un trastorno del ritmo (p. ej., bloqueo auriculoventricular por infiltración tumoral) o fenómenos embolígenos.

El diagnóstico de elección hasta finales de los años 70, la angiocardiógrafa, se ha visto totalmente superado tras la llegada de la ecocardiografía que permite, de manera no invasiva, tanto la localización exacta de la tumoración como de su base de implantación. Otras técnicas útiles pero menos accesibles son la tomografía computerizada y la resonancia magnética.

El único tratamiento del mixoma es su resección quirúrgica. Una resección generosa de la base de implantación del tumor evitará las recidivas que aparecen en el 1-3% de los mixomas esporádicos. Los mixomas familiares recidivan hasta en el 75% de los casos, debido a la presencia de otros focos en el endocardio⁸. La vía de abordaje dependerá de la situación del tumor en el ventrículo izquierdo, fácilmente establecida por ecocardiografía. Si está adherido al tabique interventricular a una distancia no superior a 5 cm del plano valvular aórtico, la vía transvalvular es la recomendable. Si está localizado en la pared anterior, posterior o en el tabique en la punta ventricular se debe utilizar la vía transmitral. La indicación de tratamiento quirúrgico viene dada por el mismo diagnóstico del tumor y debe realizarse de manera urgente dadas las complicaciones potenciales que puede presentar. Los resultados a corto y a largo plazo son muy satisfactorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995; 333: 24. 1.610-1.617.
2. Sharma SC, Kulkarni A, Bhargava V, Modak A, Lashkare DV. Myxoma of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 938-940.
3. Caralps JM, Casas I, Montiel J, Margarit L, Ruyra X, Maqueda G et al. Mixoma ventricular derecho. Un caso raro de estenosis pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 1996; 49: 153-154.
4. Catton RW, Guntheroth WG, Reichenbach DC. Myxoma of the pulmonary valve causing severe estenosis in infancy. *Am Heart J* 1963; 66: 248.
5. Martin LW, Wasserman AG, Goldstein H, Steinberg JS, Mills M, Katz RS. Multiple cardiac myxomas with multiple recurrences: unusual presentation of a «benign» tumor. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 77-78.
6. Meller J, Teichkolz LE, Pickard AD. Left ventricular myxoma: echocardiographic diagnosis and review of the literature. *Am J Med* 1977; 63: 816-823.
7. Bjessmo S, Ivert S. Cardiac myxoma: 40 years' experience in 63 patients. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 697-700.
8. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery: morphology, diagnostic, criteria, natural history, techniques, results and indications*. Nueva York: Churchill Livingstone, 1993; 1.635-1.642.