

# Resección videoasistida de mixoma recurrente en el músculo papilar mitral de un paciente con complejo de Carney

Karla Y. Herrera-Morales, Víctor Gómez-Saviñón, Andrés I. Martínez-Guzmán, Eric Rivera-Navarrete, Humberto Martínez-Hernández, Valentín Herrera-Alarcón

Departamento de Cirugía Cardiorrástica, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Ciudad de México, MÉXICO.

Los mixomas son los tumores benignos más frecuentes en el corazón. Son tumores mesenquimales que habitualmente se localizan en el atrio izquierdo. Pueden aparecer a cualquier edad y son más frecuentes en mujeres. Generalmente son únicos. Sin embargo, existe un bajo porcentaje de pacientes con estos tumores que se asocian a enfermedades de tipo hereditario. Uno de ellos es el complejo de Carney, síndrome que se ha asociado a schwannomas, endocrinopatías y tumores neuroendócrinos como los mixomas. Este tipo de tumores en el corazón suelen ser múltiples y recurrentes, es por ello que los pacientes que padecen esta enfermedad pueden llegar a requerir de múltiples intervenciones quirúrgicas. Existen procedimientos que facilitan la resección de los tumores mediante la cardioscopía videoasistida.

**Palabras clave:** Complejo de Carney; Neoplasias cardiacas; Neoplasias recurrentes; Mixoma, Cirugía; Tumor cardíaco

Myxomas are the most common benign tumors in the heart. They are mesenchymal tumors that are usually located in the left atrium. They can appear at any age and they are more frequent among women. Generally they are unique. However, there is a low percentage of patients with these tumors that are associated to hereditary diseases. One of them is the Carney complex, a syndrome being associated to schwannomas, endocrinopathies and neuroendocrine tumors such as myxomas. These types of tumors in the heart are often multiple and recurrent. This is why patients suffering from this disease may require multiple surgical interventions. There are procedures enhancing tumoral resection by video-assisted cardioscopy.

**Keys words:** Carney complex; Cardiac neoplasms; Neoplasm recurrence; Myxoma/surgery; Cardiac tumor.

(*Cir Card Mex* 2017; 2(3): 99-101)

© 2017 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



Los mixomas son los tumores benignos más comunes del corazón. Generalmente se encuentran en mujeres de edad mediana y su localización más frecuente es en el atrio izquierdo. La recurrencia después de su resección es rara, con una incidencia de 1-3% y generalmente el curso evolutivo de estos pacientes es bastante favorable [1].

El complejo de Carney es un síndrome autosómico dominante descrito por primera vez en 1985. Está asociado a pigmentación moteada de la piel, schwannomas, endocrinopatías y tumores neuroendócrinos múltiples como los mixomas de la piel, corazón y glándulas mamarias. Los mixomas cardíacos que forman parte del complejo de Carney son el 7% de todos estos tumores. Se sugiere que existe una alteración en el gen PRKARIA localizado específicamente en el gen 17q22-24 [2-4]. Los mixomas cardíacos en el complejo de Carney generalmente son múltiples y pueden aparecer en cualquiera de las cavidades cardíacas. Tienden a reaparecer en sitios distales al sitio de la primera resección quirúrgica. La cirugía es necesaria para resecar los mixomas intracardíacos y prevenir eventos embólicos o disfunción valvular [5]. La mortalidad reportada en este tipo de tumores data en un 25%, ya que a

pesar de tener buen pronóstico después de la resección tumoral tienen una alta capacidad de embolismo. Existen múltiples reportes en la literatura sobre abordajes de mínima invasión. Sin embargo, la resección tumoral transaórtica videoasistida se ha reportado pocas veces en la literatura [6].

### CASO CLÍNICO

Hombre de 21 años de edad con antecedente familiar de complejo de Carney en rama materna a la cual se le había realizado resección de mixomas atriales en cuatro ocasiones.

A los diez años de edad con un ecocardiograma de chequeo se detectó un mixoma de aurícula izquierda. Fue intervenido quirúrgicamente realizándose resección total del tumor desde su base incluyendo parte del septum interauricular con reconstrucción del mismo con parche de pericardio bovino. Se mantuvo en controles ecocardiográficos anuales. Once años después se detectó masa móvil heterogénea de 2 x 1.3 cm dependiente de músculo papilar de la válvula mitral sin afección funcional de la misma. Permaneció asintomático. Dado el riesgo de embolización, se decidió intervenir de forma electiva para resección del tumor de manera videoasistida. Se realizó una resección transaórtica del mixoma recurrente sobre el músculo posterolateral de la mitral y se realizó una

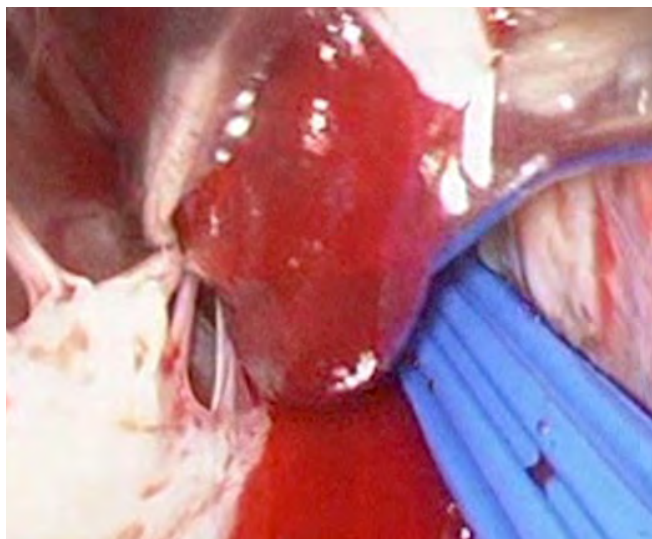


Figura 1. Mixoma en músculo papilar mitral.

revisión de las cuatro cavidades y válvulas cardíacas en búsqueda de tumores agregados.

Con un abordaje por esternotomía longitudinal total y circulación extracorpórea total con canulación bicaval y aórtica, se realizó aortomía transversal para introducir lente de videotoroscopia de 30° a través de la válvula aórtica. Se identificó tumor de 2cm dependiente de músculo papilar mitral posterolateral (Fig. 1), sin alteraciones funcionales o anatómicas del ventrículo izquierdo o de la válvula mitral. Se reseco pedículo tumoral con tijera de mínima invasión y endograspers



Figura 2. Músculo papilar mitral con tumor reseado.

reduciendo el diámetro del músculo sano en un 20% (Fig. 2). Se tomó muestra de tejido sano del septum interventricular y envió a estudio histopatológico. Se realizó revisión ordenada de las cuatro cavidades cardíacas sin identificar tumores residuales o alteraciones macroscópicas de las estructuras cardíacas (Fig. 3), incluyendo la válvula mitral, la cual se identificó como competente (Fig. 4). Se realizó ecocardiograma transe-

sofágico sin reportar insuficiencia valvular mitral.

#### COMENTARIO

Tradicionalmente se ha comparado la vía clásica de abordaje a través de esternotomía completa para la resección de los tumores cardíacos benignos y limitados, con aquellas otras que ofrecen las ventajas del abordaje mínimamente invasivo, como son la mini-toracotomía derecha y la hemies-

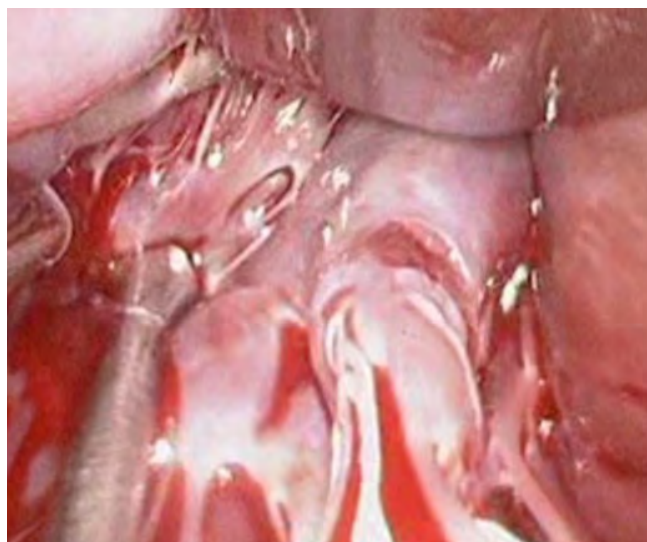


Figura 3. Revisión del resto del ventrículo izquierdo.

ternotomía parcial. Estas últimas han demostrado tener una efectividad similar, o cuando menos no inferior, a la clásica esternotomía completa [7]. En este caso que se trataba de una segunda intervención quirúrgica para resección de un mixoma recurrente con complejo de Carney, se utilizó la variante de mezclar la vía clásica de esternotomía completa con videoasistencia cardioscópica que nos ayudó a realizar la re-



Figura 4. Válvula mitral normal competente.

sección completa del mixoma recurrente localizado en la base del músculo papilar de la válvula mitral. Después de la rees-ternotomía y el inicio de bypass cardiopulmonar vía central, se utilizaron instrumentos de mínima invasión para poder realizar la resección del mixoma a través de la válvula aórtica. Esta técnica de abordaje transaórtico mediante videoasistencia ha sido previamente descrita [6]. Bernal-Aragón y cols. han descrito la cardioscopia videoasistida en nuestro medio para toma de biopsia o resección tumoral cardiaca, limitando el daño a los tejidos cardiacos normales adyacentes [8]. Con esta técnica se obtuvo una visualización completa y adecuada

de los músculos papilares de la válvula mitral. Se resecó en su totalidad el tumor y se comprobó la ausencia de tumores agregados en otras cavidades cardíacas. Este procedimiento fue realizado sin lesionar la válvula mitral, aórtica, las cuerdas tendinosas y músculos papilares.

**FINANCIAMIENTO:** Ninguno.

**DECLARACIONES:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

#### REFERENCIAS

1. McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, et al. The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 389-96.
2. Basson CT, MacRae CA, Korf B, Merliss A. Genetic heterogeneity of familial atrial myxoma syndromes (Carney complex). *Am J Cardiol*; 1997; 79:994-5.
3. Stratakis CA. Carney complex: A familial lentiginosis predisposing to a variety of tumors. *Rev Endocr Metab Disord*. 2016; 17:367-71.
4. Guo H, Xiong H, Li Z, Xu J, Zhang H, Chen X, Hu S. Association of Carney Complex with an Intronic Splice Site Mutation in the PRKAR1A Gene. *Horm Metab Res* 2016; 48:384-8.
5. Reynen K. Cardiac Myxomas. *N Engl J Med*. 1995; 333: 1610-7.
6. Schröder C, Leukhardt WH, Hsiao EMC, Farah MG, Markowitz AH. Transaortic Video-Assisted Resection of a Recurrent Left Ventricular Myxoma. *Ann Thorac Surg* 2013; 95: 340-2.
7. Pineda AM, Santana O, Cortes-Bergoderi M, Lamelas J. Is a minimally invasive approach for resection of benign cardiac masses superior to standard full sternotomy? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013;16:875-9.
8. Bernal-Aragón R, Rosas-Daher D, Altamirano-Moreno C, Terrazas- Morales O, Solis-Carlos LD. Cardioscopia video-asistida para biopsia de tumores cardiacos. *Cir Card Mex* 2017; 2: 69-70.