

1. Nicolás Cruz Sánchez, Residente Especialización Medicina del Deporte, Universidad el Bosque. Contacto: nicocrsa1289@gmail.com
2. Cecilia Isabel Aguirre Zambrano. Médico Interno, Universidad del Norte, Fundación Clínica Shaio
3. Medina Espítia, Oscar Leonardo. Médico Internista, Endocrinólogo. Investigador, Fundación Clínica Shaio.
4. Mendoza Beltrán, Fernán. Médico Internista, Cardiólogo. Investigador, Fundación Clínica Shaio.
5. Andrade Fierro, Dario. Cirujano Cardiovascular. Fundación Clínica Shaio

## Introducción:

El complejo de Carney (CNC) es un síndrome clínico infrecuente, de herencia autosómica dominante, asociado a mutaciones inactivantes o de novo del gen PRKAR1A, que codifica para la proteína quinasa tipo A. Se caracteriza por anomalías en la pigmentación de la piel y mucosas, tumores testiculares, hiperactividad endocrina múltiple y tumores mixomatosos cardíacos y extracardíacos (mamarios y cutáneos). Las manifestaciones cutáneas más sobresalientes corresponden a nevus azules y lentiginosis. Asimismo, la enfermedad adrenocortical nodular pigmentada primaria es la alteración endocrinológica con mayor incidencia, aunque también se ha documentado la afectación de otras glándulas como tiroides y gónadas. En cuanto a los mixomas, suelen ser únicos o múltiples y en particular los cardíacos presentan localización variable y alto riesgo de recurrencia.

## Objetivos:

- Describir las alteraciones hormonales que ocurren en esta condición clínica y dar claridad acerca de las estrategias de diagnóstico y seguimiento bioquímico e imagenológico.
- Describir el caso clínico de un paciente que presentó múltiples tumores entre ellos un tumor cardíaco de tipo mixoma, tumor testicular tipo células de Sertoli y adenoma hipofisiario secretor de hormona de crecimiento (acromegalia).
- Reconocer la asociación entre enfermedades sistémicas y la presencia de tumores cardíacos

## Metología:

Reporte de caso y revisión de la bibliografía.

## Reporte de caso:

Hombre de 26 años remitido a la Fundación Clínica Shaio por presencia de disnea de 4 meses de evolución asociado a episodios presincoales, en estudio de enfermedad estructural cardíaca se encuentra presencia de masa auricular con diagnóstico inicial de trombo auricular, como diagnóstico extrahospitalario. Estudios realizados para confirmación diagnóstica muestran aurícula derecha dilatada de 24 cm por planimetría con evidencia de imagen tumoral con densidad de tejidos blandos, redondeada, de múltiples densidades en su interior con diámetros máximos de 3.7 x 3.5 cms, pediculada que se origina en la porción superior y anterior del septum inter-auricular y que protruye a través de la válvula tricúspide.

Es valorado por servicio de Endocrinología por antecedente de macroadenoma hipofisiario productor de hormona de crecimiento (acromegalia) manejado quirúrgicamente en 2 ocasiones con resección transesfenoidal sin evidencia de enfermedad estructural ni funcional, adicionalmente tumor de células de Sertoli bilateral manejado quirúrgicamente con orquidectomía en suplencia con undecanoato de testosterona 1000 mg cada 4 semanas y cambios cutáneos dados por presencia de manchas en mucosas.

Se encuentran como antecedentes familiares presencia de mixoma auricular en la madre y muerte súbita de hermana a los 12 años. Se aplican los criterios de diagnóstico para el mismo encontrando presencia de 5 criterios mayores para el diagnóstico de complejo de Carney, con los cuales a pesar de no contar con el estudio genético se puede realizar el diagnóstico.

El estudio molecular ideal es el estudio de panel multigen PRKAR1A el cual se encuentra presente en el 100% de los pacientes. 70% de estos son presentaciones familiares y el 30% corresponde a mutaciones de novo. Dado el antecedente familiar descrito se considera que este paciente cursa con una mutación de carácter familiar.

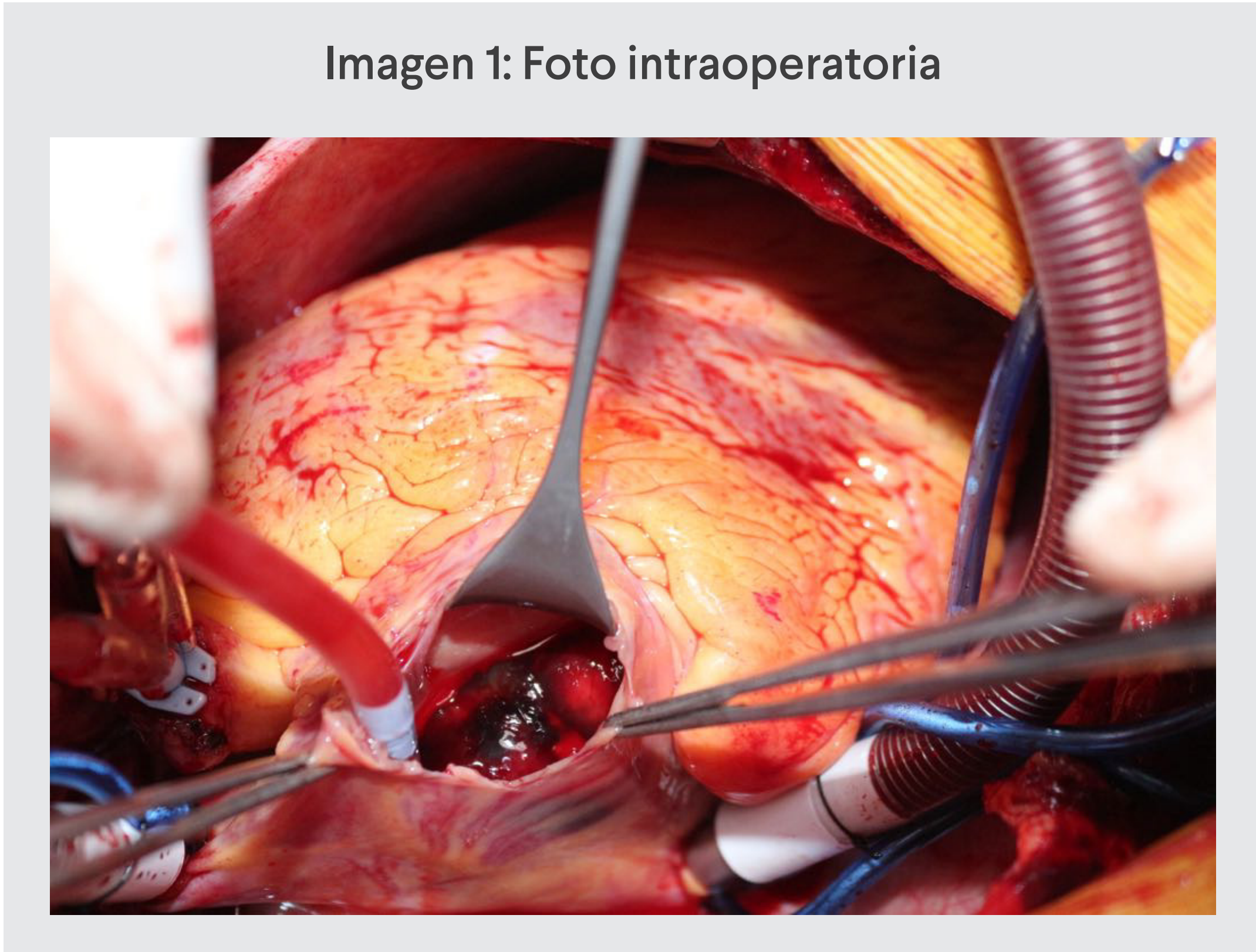
Es llevado a manejo quirúrgico con hallazgos intraoperatorios que muestran masa de aproximadamente 5 x 4 cm de diámetro de características mixomatosas, quística, de color violáceo que ocupa el 80% de la cavidad auricular derecha adherida a pared posterior de aurícula. Sin presencia de CIA, ni defectos en el septum interauricular.

Hallazgos microscópicos de patología: estructuras en forma de cordones o nidos rodeadas por vasos sanguíneos, células estrelladas o globulares, matrix mixoide: mucopolisacáridos con condroitin sulfato y ácido hialurónico, inflamación, hemorragia, fibrosis, calcificación, osificación, hematopoyesis extramedular. Lo cual constituye a un diagnóstico de mixoma cardíaco.

## Conclusiones:

El complejo de Carney es una patología infrecuente. La descripción de hallazgos clínicos de este paciente favorece el conocimiento y entender la asociación que se puede presentar entre tumores cardíacos y enfermedades sistémicas.

Tabla 1. Resultados de los laboratorios.	
Ingreso	
GH pre (tolerancia oral a glucosa)	0.75 ng/dl
GH Post	0.6 ng/dl
Prolactina	17.10 ng/ml
Somatomedina C	343.7
16/06/2017	
Cortisol basal	21ng/dl
Testosterona	4.42 pg/dl
Prolactina	30.94 ng/dl
ACTH	37.29 pg/dl
TSH	1.35uUI/ml
GH	2.26 pg/dl



## Bibliografía:

1. L. Johansson. Histogenesis of cardiac myxomas. An immunohistochemical study of 19 cases, including one with glandular structures, and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 1989 Jul; 113(7): 735–741.
2. Hernández-Bringas O. Histopathological and immunohistochemical features of cardiac myxomas. Arch Cardiol Mex. 2013 Jul-Sep;83(3):199-208.
3. Vaideeswar P. Atypical cardiac myxomas: a clinicopathologic analysis and their comparison to 64 typical myxomas. Cardiovasc Pathol. 2012 May-Jun;21(3):180-7.
4. Pucci A. Histopathologic and clinical characterization of cardiac myxoma: review of 53 cases from a single institution. Am Heart J. 2000 Jul;140(1):134-8.
5. Gošev I, Paić F, Durić Z, Gošev M, Ivčević S, Jakuš FB, et al. Cardiac myxoma the great imitators: comprehensive histopathological and molecular approach. International journal of cardiology 2013 Mar 20;164(1):7-20.
6. Di Vito A, Mignogna C, Donato G. The mysterious pathways of cardiac myxomas: a review of histogenesis, pathogenesis and pathology. Histopathology 2015 Feb;66(3):321-332.