

9. Nakamura S, Kitami M, Furukawa Y. Opalski syndrome: ipsilateral hemiplegia due to a lateral-medullary infarction. *Neurology*. 2010;75:1658.
10. Cheng MY, Sung CY. Opalski syndrome. *Acta Neurol Taiwan*. 2005;14:162-3.

C. Gil Polo*, A. Castrillo Sanz,
R. Gutiérrez Ríos y A. Mendoza Rodríguez

Sección de Neurología, Complejo Asistencial de Segovia, Segovia, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: cgilpolo@gmail.com (C. Gil Polo).

doi:10.1016/j.nrl.2012.02.006

Focalidad neurológica como primera manifestación de un mixoma cardiaco

Neurological focal signs as a first manifestation of cardiac myxoma

Sr. Editor:

El infarto cerebral es la tercera causa de muerte en nuestro medio y la primera causa de discapacidad física en personas adultas. Un 25% de los ictus ocurre en menores de 65 años^{1,2}. Los tumores cardiacos son una patología altamente infrecuente, con una incidencia entre el 0,001 y el 0,28% en estudios post mortem. El 50% de los mismos son de origen mixomatoso. Son una causa infrecuente de embolismo cerebral, siendo el causante de un ictus en menos del 1% de los casos³. A pesar de ello, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de todo paciente joven con isquemia cerebral. Se presenta un caso de una mujer de 33 años con déficit neurológico agudo y episodios previos de isquemia cerebral transitoria.

Mujer de 33 años con antecedentes personales de síndrome depresivo y anemia crónica no corregida tras tratamiento con ion ferroso. La paciente acude al hospital por episodio transitorio de diplopía de horas de duración. Refiere un episodio previo similar. A su llegada al hospital la paciente se encuentra neurológicamente asintomática, siendo únicamente destacables a la exploración lesiones purpúricas en las partes acras de las extremidades superiores, los muslos y las piernas. Durante su estancia en urgencias se realizan análisis, ECG y TC craneal, sin hallazgos patológicos. Una vez ingresada, se inicia el rastreo diagnóstico para ictus en paciente joven incluyendo: a) análisis hematológico que evidenció una anemia de trastornos crónicos con elevación de reactantes de fase aguda; perfil inmunológico (ANA, ANCA, anti-ADN, anticardiolipina y antifosfolípido, anti-Ro, anti-La, factor reumatoide y anticuerpos antirreceptor de ACh) y estudio de hipercoagulabilidad con resultado negativo; b) punción lumbar, con ausencia de bandas oligoclonales e índice de Tibbling negativo; c) RM cerebral, que demostró lesiones isquémicas de cronología antigua en hemisferios cerebelosos; d) estudio vascular cerebral mediante angio-TC y neurosonología, en los que no se objetivaron alteraciones hemodinámicamente significativas; e) ecocardiograma transtorácico (ETT) con posterior abordaje transesofágico (ETE), que evidenció la presencia de una masa de unos 11 cm², con base de implantación a nivel de A1 sugestivo de mixoma auricular (fig. 1); f) la RM cardiaca, que confirma la presencia de una masa de contornos irregulares en la A1, y

g) biopsia de las lesiones cutáneas, que demostró trombos intravasculares de tejido angiomiomatoso.

Durante el proceso diagnóstico, y a pesar del tratamiento profiláctico con anticoagulación, la paciente presentó un nuevo episodio de isquemia cerebral consistente en paresia de hemicuerpo derecho de 30 min de duración, con resolución completa posterior. Se procede a la resección de la masa con posterior confirmación histológica de su naturaleza mixomatosa. En las posteriores revisiones de la paciente en consultas externas de cardiología no se evidencia nueva recidiva clínica ni ecocardiográfica.

El mixoma auricular es un tumor benigno cuya presentación predomina en mujeres (2:1) entre la tercera y la sexta décadas de la vida. Aunque es principalmente esporádico, en un 7% puede presentarse de manera familiar. Hasta en un 10% de los casos puede cursar clínicamente silente; en el resto puede producir síntomas a través de 3 mecanismos fundamentales: a) obstrucción de la válvula mitral con síntomas de disnea, insuficiencia cardiaca o muerte súbita; b) síntomas constitucionales como fiebre, artralgias o pérdida de peso y en cuya patología se ha implicado la síntesis de interleucina-6 por parte del tumor, y c) fenómenos embólicos a órganos periféricos⁴⁻⁶. Los síntomas neurológicos están presentes un 26-45% de los pacientes, siendo el infarto cerebral el más prevalente⁶⁻⁹. En ocasiones asintomáticos, se ha descrito la existencia de lesiones isquémicas de tamaño y localización variable mediante RM craneal y que cursaron sin clínica aparente¹⁰. Menos frecuentes son las manifestaciones por infiltración tumoral; se han descrito lesiones aneurismáticas intracraneales secundarias a la infiltración de la pared vascular e incluso lesiones tumorales secundarias a infiltración parenquimatosa. Estas complicaciones se pueden observar hasta años después de la resección del mismo, por lo que el seguimiento neurológico estaría recomendado^{7,11}.

El diagnóstico se basa en la ecocardiografía, técnica con una sensibilidad diagnóstica cercana al 100% según las series⁷, siendo el abordaje de elección el transesofágico por permitir una mejor visualización de la aurícula y detectar tumoraciones de menor tamaño¹². La RM cardiaca puede ser útil ya que, en ocasiones, la ecografía puede presentar falsos negativos, infradiagnosticar la extensión tumoral o no caracterizar bien la naturaleza del mismo⁷. Otras pruebas como el hallazgo en la biopsia cutánea de tejido angiomiomatoso en la luz capilar puede ayudar a completar el diagnóstico¹³.

Una vez se sospecha un mixoma cardiaco, la resección quirúrgica debe realizarse tan pronto como sea posible, debido al alto riesgo de fenómenos embólicos recidivantes^{4,14,15}. Un punto controvertido es el de la

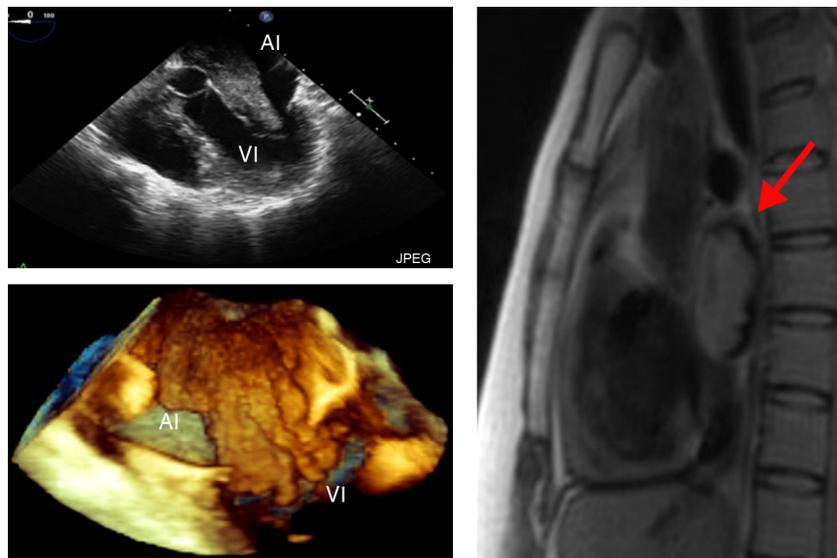


Figura 1 Las fotografías de la primera columna corresponden a imágenes del ETE, en 2D en un plano de 5 cavidades la superior y en 3D a volumen completo la inferior; en ellas se puede observar una masa de bordes irregulares que depende de la AI y que se introduce en el VI durante la diástole. La fotografía de la segunda columna se corresponde con un corte de la RM cardiaca en la que se observa masa intraauricular (flechas).

prevención secundaria en tanto se programa la cirugía; se ha preconizado el uso de antiagregación plaquetaria o anticoagulación, dado el carácter embólico de la patología, si bien no existe un consenso en su utilización⁷ y las recidivas embólicas pueden ocurrir a pesar del tratamiento⁸.

El mixoma puede recurrir hasta en un 2-5% de los casos esporádicos y en el 22% de los familiares^{7,8}, por lo que se recomienda un seguimiento ecocardiográfico anual durante los 3-4 primeros años^{3,5} si bien no existen guías al respecto.

Bibliografía

- Estrategia en ictus del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009.
- Ferro JM, Massaro AR, Mas JL. Aetiological diagnosis of ischaemic stroke in young adults. *The Lancet Neurology*. 2010;9:1085–96.
- Novendstern SL, Silliman SL, Booth RP. Cerebrovascular complications of atrial myxoma. *Hospital Physician*. 2001;3:39–42.
- Reynen KN. Cardiac myxomas. *Engl J Med*. 1995;333:1610–7.
- O'Rourke F, Dean N, Mouradian MS, Akhtar N, Shuaib A. Atrial myxoma as a cause of stroke: case report and discussion. *CMAJ*. 2003;169:1049–51.
- Lee V, Connolly H, Brown RDJ. Central nervous system manifestations of cardiac myxoma. *Arch Neurology*. 2007;64:1115–20.
- Ekinci EI, Donnan GA. Neurological manifestations of cardiac myxoma: a review of the literature and report of cases. *Intern Med J*. 2004;34:243–9.
- Knepper LE, Biller J, Adams Jr HP, Bruno A. Neurologic manifestations of atrial myxoma. A 12-year experience and review. *Stroke*. 1988;19:1435–40.
- Hofmann E, Becker T, Romberg-Hahnloser R, Reichmann H, Warmuth-Metz M, Nadjmi M. Cranial MRI and CT in patients with left atrial myxoma. *Neuroradiology*. 1992;34:57–61.
- Altundag MB, Ertas G, Ucer AR, Durmus S, Abanuz H, Calikoglu T, et al. Brain metastasis of cardiac myxoma: case report and review of the literature. *J Neuro-Oncol*. 2005;75:181–4.
- Rodriguez FJ, Brown RD, Mohr JP, Piepgras DG, Thielen K, Blume RS, et al. Embolic atrial myxoma with neoplastic aneurysm formation and haemorrhage: a diagnostic challenge. *Neuropathol Applied Neurobiol*. 2006;32:213–6.
- Mugge A, Daniel WG, Haverich A, Lichtlen PR. Diagnosis of noninfective cardiac mass lesions by two-dimensional echocardiography. Comparison of the transthoracic and transesophageal approaches. *Circulation*. 1991;83:70–8.
- García-F-Villalta MJ, Sanz-Sánchez T, Aragües M, Blasco A, Fraga J, García-Diez A. Cutaneous embolization of cardiac myxoma. *Br J Dermatol*. 2002;147:376–82.
- Arruda MVF, Braile DM, Joaquim MR, Soares MJ, Alves RH. Resection of left ventricular myxoma after embolic stroke. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2008;23:578–80.
- Semb BK. Surgical considerations in the treatment of cardiac myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;87:251–9.

I. González-Suárez*, A. Rodríguez-Sanz,
A. Tallón-Barranco y E. Díez-Tejedor

Unidad de Ictus, Departamento de Neurología, Hospital Universitario La Paz, UAM, IdiPAZ, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: igonsua@gmail.com
(I. González-Suárez).

doi:10.1016/j.nrl.2012.03.001