

Accidente cerebrovascular como manifestación de mixoma auricular

L. Ruiz Pérez^a, A. Sempere Pérez^a, A. García Alonso^b,
C. Alenda González^c y J. Flores Serrano^a

Servicios de ^aPediatría, ^bCardiología Infantil y ^cAnatomía Patológica.
Hospital General Universitario de Alicante. España.

Los tumores cardíacos primarios son extremadamente raros, con una incidencia estimada entre el 0,0017 y el 0,19 %. En su mayoría son benignos. Mientras los mixomas son los más frecuentes en adultos, en niños es un proceso infrecuente. Los mixomas se encuentran principalmente en la aurícula izquierda, el 20 % en la aurícula derecha, el resto en los ventrículos y, muy rara vez, en las válvulas auriculoventriculares.

Los accidentes cerebrovasculares secundarios a un mixoma son bastante raros, sobre todo en la edad pediátrica. Se considera que el ecocardiograma transesofágico es el estudio diagnóstico de elección y la resección temprana es el tratamiento más adecuado para evitar las complicaciones graves. Se presenta el caso de un mixoma auricular como causa de accidente cerebrovascular en una niña de 11 años, que ingresó tras presentar vértigo, pérdida de fuerza en hemicuerpo derecho y dificultad para el habla, sin pérdida de conocimiento para estudio. Tras la realización de estudios complementarios (tomografía computarizada, resonancia magnética y angiorresonancia cerebral) se diagnosticó infarto de la arteria cerebral media izquierda. Se realizaron diversos estudios para clasificar el origen del accidente cardiovascular, entre ellos, el estudio cardiológico, encontrándose una masa en aurícula izquierda indicativa de mixoma. Se realizó resección del tumor y se confirmó el diagnóstico de mixoma mediante el estudio anatomopatológico. La evolución clínica fue satisfactoria. Ante la presencia de un suceso isquémico en territorio cerebral, con o sin evidencia de enfermedad cardíaca, debe buscarse intencionadamente una causa cardíaca.

Palabras clave:

Mixoma. Accidente cerebrovascular. Tumores cardíacos.

CEREBROVASCULAR STROKE AS A SIGN OF ATRIAL MYXOMA IN CHILDHOOD

Primary cardiac tumors are uncommon with an estimated incidence of between 0.0017 % and 0.19 %. Most are benign. Whereas myxomas are the most common primary tumor in adults, in children they are exceptionally rare. Cardiac myxomas usually develop in the left atrium, 20 % occur in the right atrium and the remainder develops in the ventricles and rarely in the heart valves.

Cerebrovascular strokes secondary to myxoma are rare in childhood. The diagnostic test of choice is transesophageal echocardiogram and early excision is the most effective treatment in preventing serious complications. We report a case of cerebral stroke as the only manifestation of an atrial myxoma in an 11-year-old-girl. The patient presented vertigo, right hemiparesis of the body and dysarthria without loss of consciousness. After diagnostic tests (computerized tomography, magnetic resonance imaging and cerebral angioresonance) she was diagnosed with an ischemic lesion in the left middle cerebral artery. Various investigations were performed to find the cause of the stroke, among them cardiology study, and a mass in the left atrium suggestive of myxoma was found. The tumor was removed and the diagnosis of myxoma was confirmed by histopathological examination. Outcome was satisfactory. The presence of a cerebral ischemic episode, with or without concomitant heart disease, suggests the need to look for cardiac etiology.

Key words:

Myxoma. Cerebrovascular stroke. Cardiac tumors.

Correspondencia: Dra. L. Ruiz Pérez.

Avda. Doctor Jiménez Díaz, 22, bloque 3, 7º A. 03005 Alicante. España.
Correo electrónico: lorearuiz@hotmail.com

Recibido en octubre de 2002.

Aceptado para su publicación en noviembre de 2002.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son extremadamente raros durante la infancia, con una incidencia estimada entre el 0,0017 y el 0,19%¹. En su mayoría son benignos. Mientras los mixomas son los tumores primarios benignos más frecuentes en adultos, en niños predominan los rabdomiomas¹.

Los mixomas son de origen endocárdico, que normalmente se extienden hasta la cámara cardíaca¹. El 75% se encuentran en la aurícula izquierda, el 20% en aurícula derecha, el resto en ventrículos y, muy rara vez, en válvulas auriculoventriculares². Aparecen sobre todo en mujeres entre los 30 y 60 años, y por ser casi siempre únicos³. En el 5% de los casos se ha observado un patrón hereditario autosómico dominante^{1,3}. Esta variedad se presenta en la adolescencia, asociándose con frecuencia a otros tumores.

Constituyen una rara causa de accidentes cerebrovasculares (ACV). La incidencia de ACV en niños es de 1-3/100.000 al año, siendo las causas en la población pediátrica distintas de las de los adultos, llegando a averiguarse en el 60% de los casos^{4,5}. Comprenden las trombosis arteriales y venosas, la hemorragia craneal, la embolia arterial y otros procesos diversos. Al menos el 20% de los accidentes isquémicos cerebrales son cardioembólicos.

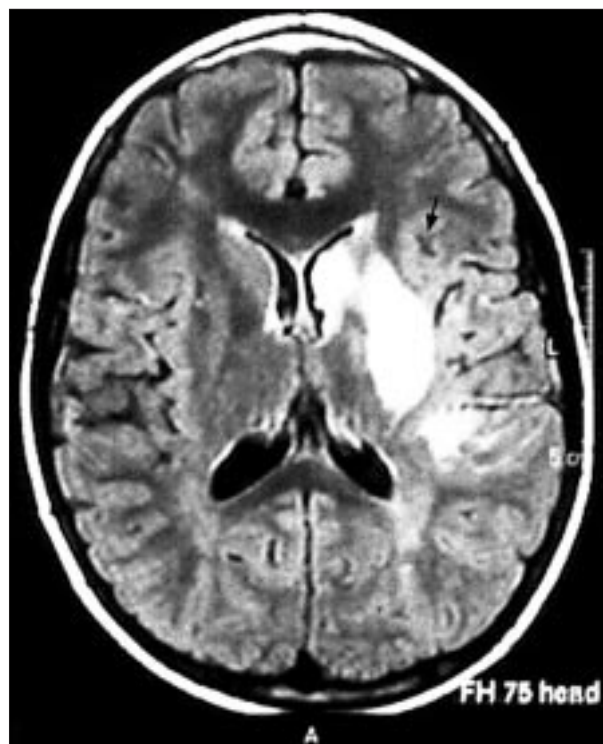


Figura 1. RM cerebral: imagen intensa a nivel de putamen y cabeza del caudado izquierdo compatible con infarto de arteria cerebral media izquierda que afecta a los ganglios basales.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 11 años y 7 meses que, estando previamente bien, presentó vértigo, pérdida de fuerza en hemicuerpo derecho y dificultad para el habla, sin pérdida de conocimiento. Entre los antecedentes personales, 2 meses antes había tenido un episodio de mareo con pérdida de fuerza en miembro inferior derecho de unos segundos de duración con recuperación espontánea. Desde hacía 4 meses sufría episodios de visión borrosa en ojo derecho de breve duración. En la exploración física se encontraron los siguientes resultados: somatometría normal; frecuencia cardíaca, 95 lat./min; presión arterial, 104/64; con buen estado general. En la auscultación cardiopulmonar, se observaron tonos rítmicos sin soplos. Desorientación temporoespacial, responde a órdenes verbales simples. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Parálisis del hipogloso derecho. Paresia leve en mirada vertical, resto de motilidad ocular conservada. Nistagmos sin diplopía. Hemiparesia derecha con incapacidad para movilizar el brazo derecho la paciente. La paciente arrastraba pierna derecha con dificultad. El tono y la fuerza del hemicuerpo izquierdo eran normales. ROT derechos exaltados con Babinsky. ROT izquierdos normales. Sin clonos. Las pruebas complementarias realizadas fueron las siguientes:

1. Hemograma, proteína C reactiva (PCR), estudio de coagulación, bioquímica, gasometría, factor reumatoide, complemento, Mantoux y electrocardiograma (ECG), normales. Velocidad de sedimentación globular (VSG), 42 mm.
2. La tomografía computarizada (TC) cerebral mostró lesión hipodensa en núcleo caudado y cápsula interna, hallazgos compatibles con infarto isquémico cerebral.
3. En la resonancia magnética (RM) cerebral se encontró una imagen intensa en T2 e hipointensa en T1 a nivel de putamen y cabeza del caudado izquierdo compatible con infarto de arteria cerebral media izquierda que afecta a los ganglios basales (fig. 1).
4. Angiorresonancia cerebral: sin alteraciones.
5. Ecocardiografía Doppler: masa de aspecto mixomatoso de 4,75 × 6 cm que ocupaba prácticamente la aurícula izquierda haciendo protrusión a través de válvula mitral, comportándose funcionalmente como estenótica (fig. 2).

A las 2 h del ingreso presentó una mejoría rápida y progresiva de su déficit neurológico, quedando una cefalea frontotemporal izquierda, discreta paresia de la mirada vertical con nistagmos y temblor intencional de mano y pie derecho.

Ante la evidencia de tumor auricular izquierdo se decidió, bajo circulación extracorpórea, exéresis de la masa y base de implantación. Como hallazgo intraoperatorio se encontró tumoración de aspecto mixomatoide con implantación en fosa oval. El estudio anatomopatológico mostró fragmentos constituidos por matriz mixoide con células estrelladas y fusiformes de núcleo hiper cromático

y componente vascular prominente (fig. 3). De manera focal se observa depósito de hemosiderina. La superficie presenta proyecciones y pliegues irregulares revestidos por endotelio. El material remitido como "base de implantación" corresponde a mixoma con fibrosis, depósito de fibrina y pared de músculo cardíaco. La paciente permanece hemodinámicamente estable, sin presentar complicaciones. El examen neurológico al alta es normal. En control ecocardiográfico posterior es normal (fig. 4).

DISCUSIÓN

En un estudio realizado los últimos 15 años, en 27.640 niños se observó un aumento en la incidencia de tumores cardíacos de hasta el 0,32%. Se piensa que se debe a una mejora en las pruebas complementarias no invasivas con el consiguiente diagnóstico precoz. En esta serie también se observó que los tumores más frecuentes en niños son los rabdomiomas, seguidos de los fibromas, no diagnosticándose ningún mixoma⁶.

El diagnóstico clínico es difícil. La sintomatología depende fundamentalmente de la localización del tumor y, en menor medida, del tipo histológico⁷. Se caracterizan por la presencia variable de síntomas cardíacos (obstrucción del área auriculoventricular, síncope), síntomas constitucionales que se atribuyen a la secreción por el tumor de interleucina 6³ (fiebre, mialgias, pérdida de peso) y síntomas embólicos. Aunque las manifestaciones obstructivas y constitucionales son las más frecuentes (más del 60%), el embolismo sistémico puede encontrarse en el 25-50% de los casos de mixoma del lado izquierdo^{2,8}. En la mayoría de los casos se afectan las arterias cerebrales⁹, y en ocasiones arterias de la retina. Por lo tanto, puede existir pérdida transitoria o permanente de visión por afectación de estos vasos^{1,10}. En nuestro caso, la paciente empezó con síntomas embólicos y presentaba visión borrosa unos meses antes de su ingreso, posiblemente por embolización de los vasos retinianos. Clínicamente pueden adoptar la forma de accidente isquémico transitorio o de infartos bien establecidos^{2,9}. En consecuencia, ante la presencia de un suceso isquémico en territorio cerebral, con o sin evidencia de enfermedad cardíaca, debe buscarse una causa cardíaca, tal y como ocurrió en nuestro caso. Los tumores polipoides son bastante irregulares y más fácilmente embolizan debido a su movilidad^{9,11}. Los mixomas auriculares pueden asociarse a numerosas lesiones pigmentadas en la piel (lentigo), mixomas cutáneos y nódulos suprarrenales pigmentados⁷. También es característica la auscultación de un soplo sistólico o diastólico en más de la mitad de los pacientes¹, signos que no ocurrían en nuestro caso.

Se considera que el ecocardiograma transesofágico es el estudio diagnóstico de elección, porque permite una correcta evaluación preoperatoria al demostrar el tamaño, la movilidad y el lugar de adhesión a la pared auricular. El ecocardiograma transtorácico puede no evidenciar mi-



Figura 2. Ecocardiografía Doppler: masa de aspecto mixomatosa de 4,75 x 6 cm que ocupa la aurícula izquierda.

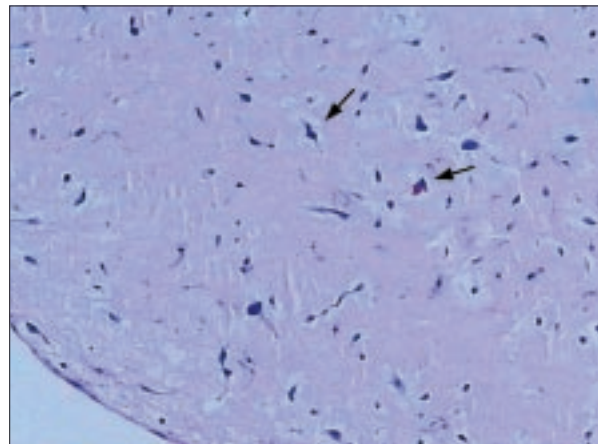


Figura 3. Estudio anatomopatológico: matriz mixoide con células estrelladas y componente vascular prominente.



Figura 4. El estudio ecocardiográfico tras la intervención quirúrgica es normal.

xomas pequeños^{2,8}. El ECG es inespecífico, refleja las alteraciones hemodinámicas causadas por el tumor¹. La radiografía de tórax puede revelar un aumento de la aurícula izquierda con signos de hipertensión pulmonar. Es infrecuente la calcificación del tumor que lo haría visible en una placa simple de tórax¹. Los tumores que miden menos de 0,5-1 cm de diámetro pueden ser identificados por TC y/o RM. La ventaja de estas dos pruebas es que aportan cortes cardíacos, mediastínicos, pulmonares y de estructuras torácicas sin superposiciones de planos¹. No está indicada la realización de una angiografía intracardiaca (salvo si coexiste enfermedad obstructiva coronaria), pues puede movilizar el MA o provocar embolismos. El estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico de mixoma.

En el diagnóstico diferencial de una masa intracardiaca hay que tener en cuenta, además de los mixomas, otros tumores primarios benignos y malignos, tumores metastásicos y trombos. La presencia de tumores secundarios es más frecuente y suelen asentarse en el pericardio o, con menos frecuencia, en el miocardio, pero raramente en endocardio¹.

El tratamiento del mixoma es la resección quirúrgica precoz tras el diagnóstico a causa del alto riesgo de obstrucción valvular o embolización sistémica^{12,13}. Es preferible realizar resección amplia de la base del tumor para evitar las recaídas, las cuales varían entre el 3 y 6%, según las diferentes series. Pueden producir ictus de repetición mientras no se extirpen, a pesar del tratamiento antiagregante o anticoagulante. Las complicaciones neurológicas tras la resección son infrecuentes. La mortalidad operatoria es inferior al 5%. Se ha observado que los mixomas familiares presentan una gran tendencia a recurrir, incluso unos 20 años después de la escisión^{3,12}. Se recomienda que, una vez resecado el tumor, se realice seguimiento clínico y ecocardiográfico². Los resultados a corto y a largo plazo son satisfactorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995;33:1610-7.
2. Remes-Troche JM, Zúñiga J, Rebollar V, Hernández P, Nárvaez R, Téllez-Zenteno JF, et al. Mixoma de la válvula mitral con embolización a circulación posterior. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev Neurol* 2001;33:729-31.
3. Delgado IJ, Montiel J, Guindo J, Margarit L, Casas I, Ramírez I, et al. Mixoma de ventrículo izquierdo como causa de síncope en adolescente. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:674-6.
4. Pascual Pascual SI, Pascual Castroviejo I, Vélez A. Accidentes cerebrovasculares isquémicos en la infancia. *An Esp Pediatr* 1988;28:279-85.
5. Cardo E, Pineda M, Artuch R, Vilaseca MA, Campistol J. Propuesta de protocolo de estudio de las enfermedades cerebrovasculares en la infancia. *An Esp Pediatr* 2000;52:435-42.
6. Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: A 15-year review. *Am Heart J* 1997;134:1107-14.
7. Tumores del corazón. En: Behrman, Kliegman, Arvin, editors. *Tratado de Pediatría Nelson*, 16.^a ed. McGraw-Hill Interamericana, p. 1574-5.
8. Domínguez-Morán JA, Plaza JF, Frutos T, De Luis P, Rodríguez A, Masjuán J. Embolismos cerebrales de repetición como manifestación principal del mixoma auricular. *Neurología* 1999;14:90-3.
9. Ha JW, Kang W, Chung N, Chang B, Rim S, Kwon J, et al. Echocardiographic and morphologic characteristics of left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. *Am J Cardiol* 1999;83:1579-82.
10. Sandok BA, Von Estorff I, Giuliani E. CNS embolism due to atrial myxoma. Clinical features and diagnosis. *Arch Neurol* 1980;37:485-8.
11. Bienfait HP, Moll LCM. Fatal cerebral embolism in a young patient with an occult left atrial myxoma. *Clin Neurol Neurosurg* 2001;103:37-8.
12. Bhan A, Mehrotra R, Choudhary SK, Sharma R, Prabhakar D, Airan B, et al. Surgical experience with intracardiac myxomas: Long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1998;66:810-3.
13. Torres J, Pérez JL, Ibarra I, Pérez P, Montero C, Ruiz A. Tumores cardíacos. Experiencia en cuatro casos. *An Esp Pediatr* 1999;50:61-4.