

Ictus isquémico y oclusión de arteria ciliarretiniana izquierda sincrónicos como forma de presentación de un mixoma auricular incidental

Juan Francisco García-Granado¹, Carlota Acosta-Guerra², Adrián Torres-Clares³, Fernando Haroldo Cabrera-Naranjo¹, María de la Luz Plaza-Pérez⁴, Hugo Martín-García¹, Ayoze Nauzet González-Hernández¹

¹Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

²Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

³Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

Recibido: 23/04/2024

Aceptado: 19/05/2024

En línea: 31/08/2024

Citar como: García-Granado JF, Acosta-Guerra C, Torres-Clares A, Cabrera-Naranjo FH, Plaza-Pérez ML, Martín-García H, González-Hernández AN. Ictus isquémico y oclusión de arteria ciliarretiniana izquierda sincrónicos como forma de presentación de un mixoma auricular incidental. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (agosto); 9(2): 54-57. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a5>.

Cite this as: García-Granado JF, Acosta-Guerra C, Torres-Clares A, Cabrera-Naranjo FH, Plaza-Pérez ML, Martín-García H, González-Hernández AN. Synchronous ischemic stroke and left cilioretinal artery occlusion as a presentation of incidental atrial myxoma. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (August); 9(2): 54-57. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a5>.

Autor para correspondencia: Juan Francisco García-Granado. juanfra21@gmail.com

Palabras clave

- Accidente cerebrovascular isquémico
- Mixoma auricular
- Accidente cerebrovascular embólico
- Tomografía de coherencia óptica
- Obstrucción arteria de la retina

Keywords

- Ischemic stroke
- Atrial myxoma
- Embolic stroke
- Optical coherence tomography
- Retinal arterial obstruction

Resumen

Se expone un caso de una paciente con mixoma auricular izquierdo que debutó de forma sincrónica con ictus isquémico en múltiples territorios y una oclusión de la arteria ciliarretiniana del ojo izquierdo, donde la exéresis quirúrgica fue curativa. Se destacan los desafíos en el diagnóstico del ictus cardioembólico, especialmente en pacientes con ausencia de factores de riesgo vasculares, donde las etiologías inhabituales entran en el diagnóstico diferencial. El caso subraya la importancia de establecer un diagnóstico diferencial de etiologías inhabituales en pacientes sin factores de riesgo vascular y ante síntomas neurológicos múltiples y complejos.

Abstract

We present of a patient with left atrial myxoma who had a synchronous debut with ischemic stroke in multiple territories and an obstruction of the left cilioretinal artery, where surgical excision was curative. The challenges in the diagnosis of cardioembolic stroke are highlighted, especially in patients with an absence of vascular risk factors, where unusual etiologies enter the differential diagnosis. Surgical excision was curative. This case underlines the importance of establishing a differential diagnosis of unusual etiologies in patients without vascular risk factors and in the presence of multiple and complex neurological symptoms.

Puntos destacados

- La presencia de síntomas neurológicos múltiples y complejos subraya la importancia de establecer un diagnóstico diferencial etiológico de enfermedades raras en pacientes jóvenes.
- Debemos considerar las etiologías inhabituales de ictus en pacientes jóvenes sin factores de riesgo vascular.

Introducción

Los ictus cardioembólicos de origen tumoral representan un desafío clínico importante, ya que pueden ser la manifestación inicial de una enfermedad cardíaca subyacente. La gran mayoría de los ictus agudos son isquémicos y casi una cuarta parte de los ictus isquémicos están causados por un fenómeno cardioembólico. La prevalencia de ictus embólicos de origen cardíaco puede alcanzar el 23-50%, siendo la fibrilación auricular no valvular la patología cardíaca más frecuente (45%)².

Dos de los tumores cardíacos primarios más comunes asociados con eventos cerebrovasculares isquémicos son los mixomas y los fibroelastomas cardíacos, representando el primero el 83% de todos los tumores primarios cardíacos³.

Presentamos el caso de una paciente con mixoma auricular izquierdo que debutó clínicamente y de forma sincrónica con ictus en múltiples territorios y con una oclusión de la arteria ciliarretiniana (OACRL), tratándose de forma satisfactoria mediante exéresis quirúrgica.

Caso clínico

Antecedentes

Paciente mujer de 50 años sin antecedentes médicos de interés.

Enfermedad actual

Acudió al servicio de Urgencias de nuestro hospital por episodio presincope con palidez generalizada, sudoración, náuseas y emisión de 2 vómitos sin productos patológicos, asociado a incontinencia de esfínteres. La clínica es acompañada de cefalea, astenia, alteración en la emisión del lenguaje, debilidad en hemisfero derecho y crisis epilépticas motoras clónicas en miembro superior derecho sin generalización secundaria, con respuesta completa a levetiracetam 1500 mg intravenoso.

Exploración física

TA 120/82 mmHg, FC 97 lpm, afebril, glucemia 98mg/dL y saturación 97% basal.

Exploración somática con soplo diastólico aislado y sin otros ruidos patológicos sobreañadidos. Resto de la exploración dentro de la normalidad.

Exploración neurológica: Consciente, orientada globalmente y colaboradora. Enlentecimiento psicomotor marcado, con bradilalia y parafasias semánticas fluctuantes. Balance motor 4/5 en hemisfero derecho según la escala *The Medical Research Council del Reino Unido*, con maniobra de Barré y Mingazzini positivo en miembros derechos y con posición distónica de la región distal del miembro superior derecho. Dismetría apendicular derecha congruente con grado de paresia. Resto de la exploración neurológica dentro de la normalidad. *National Institute of Health Stroke Scale (NIHSS)* 3.

Pruebas complementarias

Análisis

- **Análisis de sangre.** Hemograma, coagulación y bioquímica con glucosa, iones y funciones renal, hepática y tiroidea dentro del rango de la normalidad.
- **Análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR).** 2 leucocitos y 100 hematíes; Glucosa y proteínas normales. Gram y cultivos negativos. Bandas oligoclonales negativas.

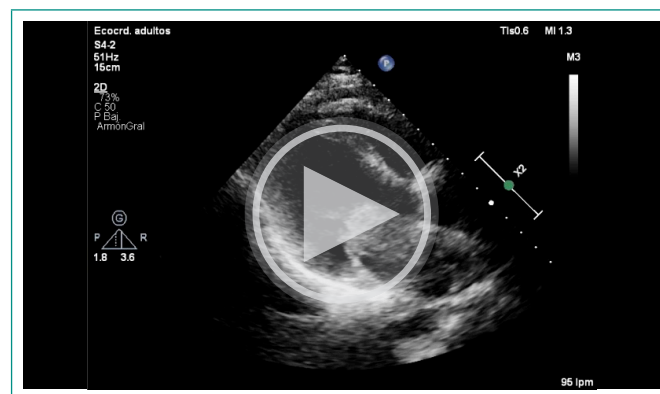
Estudios de imagen

- **Radiografía de tórax** sin cardiomegalia ni alteraciones pleuroparenquimatosas.

- **Tomografía computarizada craneal (TC) sin contraste.** Lesión en núcleo caudado izquierdo sugerente de isquemia aguda (ASPECTS 9) y lesión en hemisfero cerebeloso derecho de etiología isquémica crónica.
- **Angio-TC de troncos supraaórticos y polígono de Willis** sin defectos de repleción u oclusión vasculares.
- **Resonancia magnética craneal sin contraste (figura 1).** Múltiples lesiones hiperintensas en secuencia FLAIR en sustancia blanca supratentorial del hemisfero cerebral izquierdo a nivel del centro semioval, corona radiada, cuerpo del núcleo caudado izquierdo y región periventricular, compatibles con lesiones isquémicas subagudas en territorio profundo de la arteria cerebral media (ACM) izquierda. Infartos lacunares crónicos en sustancia blanca de hemisfero cerebral derecho. Infarto crónico en hemisfero cerebeloso derecho.
- **RM cardiaca.** Masa ovalada auricular izquierda, de 53 x 27 mm, dependiente del septo interauricular próximo a la inserción de la valva anterior mitral y con prolapso valvular en diástole. Planteaba diagnóstico diferencial entre mixoma y fibroelastoma papilar.

Otras pruebas complementarias

- **Electrocardiograma.** Ritmo sinusal a 84 latidos por minuto. Eje normal sin evidenciar bloqueos ni alteraciones en la repolarización.



Video 1. Ecocardiografía transtorácica. Proyección 4 cámaras.

Se objetiva masa a nivel interauricular con fenestración a nivel de la fosa oval y protrusión hacia la aurícula izquierda, compatible con mixoma auricular izquierdo.

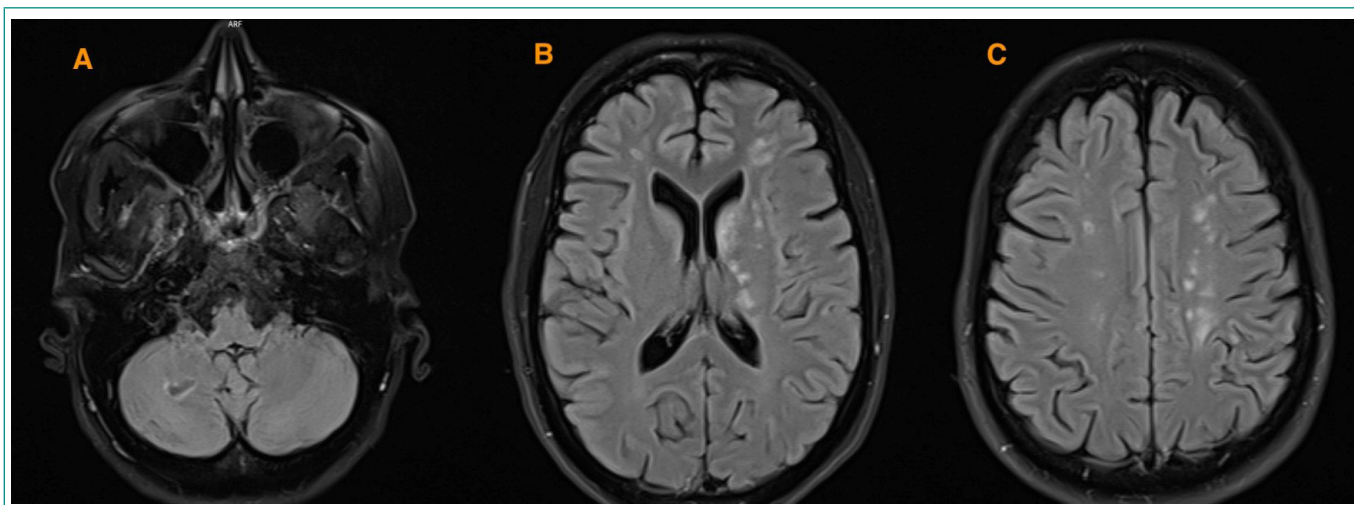


Figura 1. Resonancia magnética cerebral en secuencia FLAIR, corte transversal, donde se objetiva infarto crónico hemiserebeloso derecho (A) y múltiples lesiones hiperintensas en sustancia blanca supratentorial del hemisfero cerebral izquierdo en contexto de lesiones isquémicas subagudas en territorio profundo de la ACM izquierda (B y C).

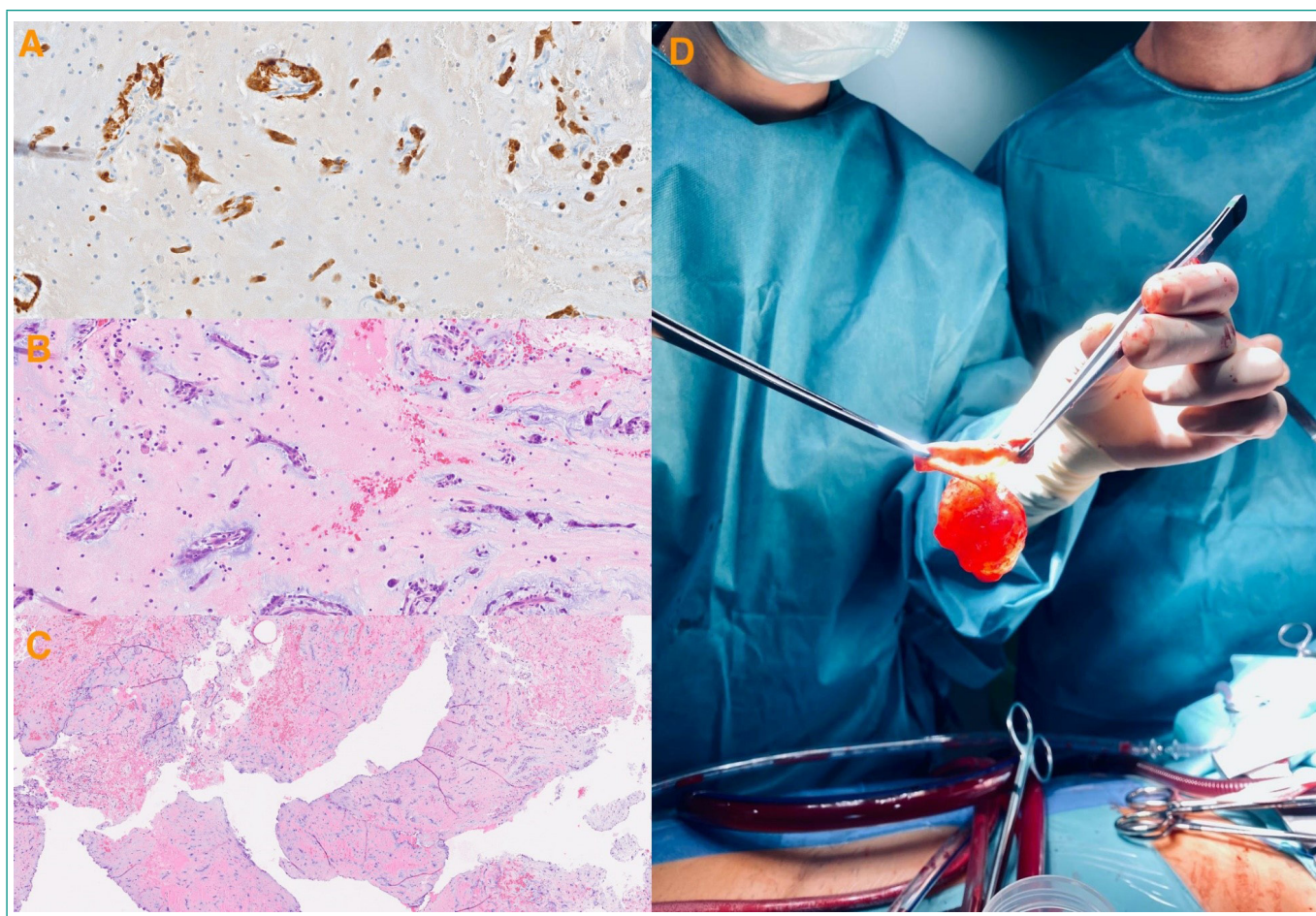


Figura 2. Anatomía patológica. Apariencia microscópica con tinción con calretinina (A) y hematoxilina-eosina (B y C), con aspecto papilaroide, extensiones digitiformes, áreas hemáticas y zonas de fragmentación tisular. Apariencia macroscópica arborescente de la lesión en el momento de la extirpación quirúrgica (D). Hallazgos histopatológicos compatibles con mixoma auricular.

- **Holter.** Ritmo sinusal a 84 latidos por minuto. Moderada carga de extrasístolia supraventricular con más de 500 episodios en 24 horas.
- **Ecocardiograma transtorácico (ETT).** A nivel interauricular se apreciaba masa con fenestración a nivel de la fosa oval, generando un gradiente medio (GM) de 7 mmHg, sin señal de insuficiencia mitral (**video 1**).
- **Estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica.** Lesión de 1,3 x 1,2 cm de borde arborescente, aspecto papilaroide y coloración grisácea con áreas hemáticas, friable y con zona laminar blanquecina de consistencia firme. Hallazgos histopatológicos compatibles con mixoma auricular (**figura 2**).

Evolución

Se activó Código Ictus y se decidió ingreso en Neurología para estudio etiológico de las lesiones de naturaleza vascular, sin administración previa de terapias revascularizadoras agudas.

Durante el ingreso hospitalario, la paciente presentó mejoría de la clínica neurológica, pero con persistencia de astenia y cefalea inespecíficas. Sufrió bruscamente alteración de la agudeza visual en el ojo izquierdo, con hallazgos en fondo de ojo y tomografía de coherencia óptica de lesión blanquecina en capas internas de la hemirretina nasal del ojo izquierdo, compatible con oclusión de la arteria ciliarretiniana del ojo izquierdo (**figura 3**).

Dada la alta sospecha de tumor cardíaco tras realización de estudios de imagen y cardiológicos, fue trasladada a planta de Cirugía Cardíaca para intervención programada. Se realizó esternotomía media longitudinal y posterior auriculo-

tomía izquierda, objetivándose una masa de gran tamaño y realizándose exéresis completa de la misma. Posteriormente, los hallazgos anatomopatológicos de la masa tumoral confirmaron el diagnóstico de mixoma auricular.

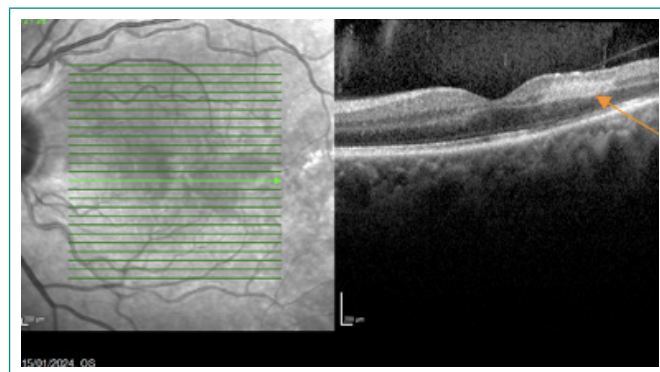


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica a nivel macular. Se objetiva lesión blanquecina en capas internas de la hemirretina nasal del ojo izquierdo (*flecha naranja*), compatible con oclusión de la arteria ciliarretiniana.

Diagnóstico

1. Mixoma auricular izquierdo.
2. Ictus isquémico clínicamente Ictus Parcial de la Circulación Anterior (PACI) en territorio de la ACM izquierda de origen cardioembólico.

- Oclusión de la arteria cilioretiniana del ojo izquierdo de origen cardioembólico.
- Ictus isquémico hemisferal derecho crónico.

Discusión y conclusiones

La presencia de infartos cerebrales en diferentes territorios vasculares y la coexistencia de embolismos sistémicos, como puede ser una OACRL, siempre debe hacer sospechar un origen cardioembólico, especialmente cuando la instauración del déficit neurológico es brusca y máxima desde el inicio y coexiste con crisis epilépticas sintomáticas de debut. Además, no debemos olvidar que, a pesar de que la fibrilación auricular es la etiología cardioembólica más frecuente, existen otros procesos cardiacos a tener en cuenta, como en el caso de nuestra paciente.

A pesar de que el mixoma auricular es el tumor cardiaco más frecuente, presenta una tasa de incidencia de 0,5 por millón de habitantes/año y representan menos del 1% de los ictus isquémicos⁴. El infarto cerebral agudo puede constituir la primera manifestación del mixoma auricular izquierdo en un tercio de los casos.

Por otro lado, los mixomas también pueden causar embolización sistémica en otros órganos periféricos. La embolización ocular es infrecuente, pero cuando se produce suele resultar en una oclusión de la arteria central de la retina (OACR), aunque también se han descrito casos de oclusión de la arteria oftálmica⁵ y de la rama arterial de la retina⁶. También se han publicado, como forma de presentación de un mixoma auricular, dos casos de oclusión de la arteria cilioretiniana (OACRL), uno de ellos con infarto de coroides y nervio óptico asociados^{7,8}.

Se debe recalcar que la monitorización continua mediante un Holter insertable ha demostrado ser superior al seguimiento convencional para detectar fibrilación auricular en pacientes con ictus criptogénico, lo que permite la implementación de tratamientos preventivos adecuados y reduce el riesgo de recurrencia de eventos cerebrovasculares^{9,10}. Por lo tanto, en casos de ictus criptogénico con estudios etiológicos negativos, pero con sospecha de etiología cardioembólica, se recomienda considerar el uso de Holter insertable en estos pacientes.

Desde un punto de vista histopatológico, el aspecto macroscópico arborescente y papilaroide con extensiones digitiformes de la lesión cardiaca, presente en los mixomas en algunos casos, tiene la particularidad de conferir mayor riesgo de embolismos sistémicos por fragmentación, hecho congruente con el caso de esta paciente y a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de tumores cardiacos primarios.

Los autores consideramos de especial relevancia este caso clínico por la simultaneidad en las formas de presentación clínica, con enfermedad cerebrovascular y cilioretiniana sincrónicas.

Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso.

Bibliografía

- Evangelista Masip A, Alonso Gómez AM, Martín Durán R, Moreno Yagüe-la M, Oliver Ruiz JM, Rodríguez Padial L, *et al.* Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en ecocardiografía. *Rev Esp Cardiol.* 2000; 53(5): 663-683. Accesible en: <https://www.revespcardiol.org/es-pdf-X0300893200097319>. (último acceso abr. 2024)
- Murphy SJ, Werring DJ. Stroke: causes and clinical features. *Medicine (Abingdon).* 2020; 48(9): 561-566. doi: <https://doi.org/10.1016/J.MP-MED.2020.06.002> (último acceso jun. 2024).
- Grebenc ML, Rosado-de-Christenson ML, Green CE, Burke AP, Galvin JR. Cardiac myxoma: imaging features in 83 patients. *Radiographics.* 2002; 22(3): 673-689. doi: <https://doi.org/10.1148/radiographics.22.3.g02ma02673> (último acceso jun. 2024).
- Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, Schuchlenz H, Demel U, Tilz GP, *et al.* Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22(6): 971-977. doi: [https://doi.org/10.1016/s1010-7940\(02\)00592-4](https://doi.org/10.1016/s1010-7940(02)00592-4) (último acceso jun. 2024).
- Rafuse P, Nicolle D, Hutnik C, Pringle. Left atrial myxoma causing ophthalmic artery occlusion. *Eye.* 1997; 11: 25-29. doi: <https://doi.org/10.1038/eye.1997.5> (último acceso jun. 2024).
- Yu Y, Zhu Y, Dong A, Su Z. Retinal artery occlusion as the manifestation of left atrial myxoma: a case report. *BMC Ophthalmol.* 2014; 14: 164. doi: <https://doi.org/10.1186/1471-2415-14-164> (último acceso jun. 2024).
- Porrini G, Scassellati-Sforzolini B, Mariotti C, Giuliani M, Giovannini A. Plurifocal cilioretinal occlusion as the presenting symptom of cardiac myxoma. *Retina.* 2000; 20(5): 550-552. doi: <https://doi.org/10.1097/00006982-200005000-00022> (último acceso jun. 2024).
- Mir TA, Megalla MM, Sinaid JH, Wang JC. Cilioretinal Artery Occlusion as the Presenting Manifestation of Left Atrial Myxoma. *J Vitreoretin Dis.* 2021; 6(4): 320-323. doi: <https://doi.org/10.1177/24741264211034114> (último acceso jun. 2024).
- Gladstone DJ, Spring M, Dorian P, Panzov V, Thorpe KE, Hall J, *et al.*, for the EMBRACE Investigators and Coordinators. Atrial fibrillation in patients with cryptogenic stroke. *N Engl J Med.* 2014; 370(26): 2467-2477. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1311376> (último acceso jun. 2024).
- Sanna T, Diener HC, Passman RS, Di Lazzaro V, Bernstein RA, Morillo CA, *et al.*, for the CRYSTAL AF Investigators. Cryptogenic stroke and underlying atrial fibrillation. *N Engl J Med.* 2014; 370(26): 2478-2486. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1313600> (último acceso jun. 2024).