

# Mixoma de la válvula mitral con embolización a circulación posterior. Descripción de un caso y revisión de la literatura

J.M. Remes-Troche <sup>a</sup>, J. Zúñiga <sup>a</sup>, V. Rebollar <sup>b</sup>, P. Hernández <sup>b</sup>, R. Narváez <sup>b</sup>,  
J.F. Téllez-Zenteno <sup>c</sup>, G. García-Ramos <sup>c</sup>

MYXOMA OF THE MITRAL VALVE WITH EMBOLIZATION OF THE POSTERIOR CIRCULATION.  
A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

**Summary.** Introduction. Although cardiac tumours are infrequent, over half are myxomas. Most are situated in the cavities of the heart and exceptionally on the valves. Embolism towards the arteries of the anterior circulation of the central nervous system is the commonest neurological finding, but rarely involves the posterior circulation. Clinical case. A 79 year old woman who one year before admission had had a right hemiparesia of the face and body, from which she had made a complete recovery. Three months later she had a sudden onset of unsteady gait which was deviated towards the right and vertigo. She attended our institution where magnetic resonance (MR) studies showed that there were infarcts in the territory of the right anterior and posterior inferior cerebellar arteries. Four months later she had a further episode of unsteady gait, vertigo and right hemiparesia of face and body for which she was admitted to hospital. On physical examination there was dysmetria, dysidiadokokinesia and involvement of the third cranial nerve. Further MR studies showed the previous lesions and also a new ischaemic lesion of the mesencephalon. A transoesophageic echocardiogram showed a tumour of approximately 18 x 20 mm, implanted in the mitral valve. Study of the resected tumour showed it to be a myxoma. Six months later the patient was asymptomatic and had not relapsed. Conclusion. Although the association of vascular events of the posterior circulation with myxomas of the mitral valve is rare, its clinical importance cannot be overlooked. [REV NEUROL 2001; 33: 729-31]

**Key words.** Cardiac tumour. Cerebellum. Cerebellar arteries. Mitral valve. Myxoma. Posterior circulation.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son extremadamente raros, con una incidencia estimada entre 0,0017 y 0,33% [1]; de estos, los mixomas son los más frecuentes. Un 75% se encuentran en la aurícula izquierda, un 20% en la aurícula derecha, el resto en los ventrículos y, muy rara vez, en las válvulas auriculoventriculares [2-3]. En la actualidad, no se han comunicado más de 30 casos de mixomas dependientes de la válvula mitral [4-15]. Por otra parte, aunque la embolia en el sistema nervioso central (SNC) se presenta en cerca de 45% de los casos de mixoma, la mayor parte ocurre hacia circulación anterior y, con menor frecuencia, se afecta el sistema vertebrobasilar [16]. El objetivo de este artículo es presentar el caso de una paciente con mixoma de la válvula mitral con embolización en circulación posterior, debido a lo poco frecuente de esta combinación.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 79 años con hipertensión arterial de seis años de evolución, en control regular. Un año antes de su ingreso en nuestra institución presentó, súbitamente, bradilalia, cefalea de moderada intensidad y hemiparesia faciocorporal derecha, de cuatro horas de duración, con recuperación *ad integrum*. Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) de cerebro comunicada como normal, por lo que se diagnosticó como un ataque isquémico transitorio (AIT). Se inició tratamiento con antiagregantes plaquetarios (aspirina). Tres meses después presentó un nuevo evento, caracterizado por marcha con lateropulsión a la derecha y vértigo. Se realizó una resonancia magnética (RM) de cerebro y fosa

posterior, que mostró datos compatibles con encefalopatía aterosclerótica subcortical y zonas de isquemia con degeneración hemorrágica en territorios de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) derecha y de la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) del mismo lado. Se inició búsqueda de fuente embólica, pero la paciente dejó de acudir a la consulta. Cuatro meses después, de manera súbita, presenta vértigo, disartria, diplopía, inestabilidad para la marcha y hemiparesia faciocorporal izquierda. Ante este último suceso, se decidió su hospitalización para el estudio de fenómenos embólicos de repetición. En la exploración neurológica, destacó una hemiparesia faciocorporal izquierda (fuerza 2-3/5), así como la presencia de III par derecho, dismetría, disidiadokokinesia y marcha atáxica. No se encontraron soplos en carótidas ni en área cardíaca. En esta ocasión, la recuperación *ad integrum* fue a las 72 horas. Se realizó una nueva RM, que mostró las imágenes previas en territorios de la PICA y la AICA, además de una lesión isquémica en el ámbito de la unión del mesencéfalo y puente (Fig. 1). Se efectuó ultrasonido Doppler de los vasos carotídeos y no se encontraron placas ateromatosas complicadas ni áreas de estenosis. Se practicó ecocardiograma transtorácico pero, por no obtenerse una adecuada ventana, se decidió llevar a cabo ecocardiograma transesofágico, el cual demostró la presencia de una masa localizada en la base de la valva posterior de la válvula mitral, de aproximadamente 12x20 mm, pediculada, con prolapso e insuficiencia mitral ligera (Fig. 2). Se decidió intervenir quirúrgicamente a la paciente para resear por completo dicho tumor; el diagnóstico transoperatorio y definitivo fue el de mixoma. Se dio de alta a la paciente 14 días después del procedimiento quirúrgico y, a seis meses de la cirugía, la paciente se encuentra asintomática y sin evidencia de recurrencia.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

A pesar de que los tumores cardíacos son raros, desde que en 1952 Goldberg et al [17] comunicaran el primer caso de mixoma diagnosticado en vida, existen numerosas series acerca de los mismos [18, 19]. La serie más grande es la de Blondeau, con 444 casos – incluyen casos de autopsias – [3]. Todas las revisiones previas coinciden en que hasta en el 80% de los casos los mixomas se originan en el área próxima a la fosa oval, en la aurícula izquierda; en el 10-20% en la aurícula derecha; en ocasiones raras pueden encontrarse en los ventrículos y, excepcionalmente, pueden originarse en las válvulas cardíacas (menos de un 1%). La válvula tricúspide es la localización más común, seguida de la válvula mitral, la válvula

Recibido: 09.03.01. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 06.05.01.

<sup>a</sup> Departamento de Medicina Interna. <sup>b</sup> Departamento de Cardiología. <sup>c</sup> Departamento de Neurología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. México DF, México.

Correspondencia: Dr. José Francisco Téllez Zenteno. Departamento de Neurología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Vasco de Quiroga No. 15, Colonia Sección XVI. Delegación Tlalpan, México, DF. Fax: 5643 0741. E-mail: jftellez@yahoo.com

© 2001, REVISTA DE NEUROLOGÍA



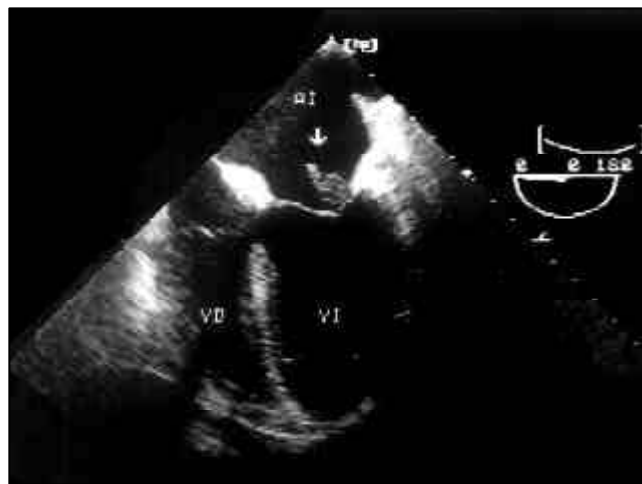
**Figura 1.** Corte axial de resonancia magnética en secuencia potenciada en T<sub>2</sub>, donde se puede observar una lesión hiperintensa en la zona correspondiente al territorio de la arteria cerebelosa anteroinferior y la arteria cerebelosa posterosuperior. También puede apreciarse una pequeña lesión hiperintensa en la unión pontomesencefálica (flecha).

pulmonary y la válvula aórtica [20]. Rara vez se pueden encontrar de manera biatrial.

Hasta hoy se han publicado cerca de 30 casos de mixoma de la válvula mitral. Aunque en nuestro país existe una serie de 38 casos, este es el primer comunicado de un caso de mixoma valvular [21-23]. Chakfé et al [4], en 1997, revisaron 21 casos y prácticamente en todos ellos los mixomas se localizaron en la región atrial del aparato valvular, con una distribución similar en las valvas anterior y posterior. La distribución por sexo es 1:1 (F:M), mientras que en los mixomas auriculares existe una franca predilección en el sexo femenino (4:1). Las edades de los casos comunicados varían de los 5 a los 83 años. Nuestro caso es muy similar a los casos comunicados en esta serie [4].

Las manifestaciones clínicas de los mixomas pueden ser muy variables; sin embargo, habitualmente puede manifestarse por: 1. Síntomas cardíacos (básicamente por obstrucción del área auriculoventricular); 2. Síntomas constitucionales (fiebre, mialgias, pérdida de peso, fenómeno de Raynaud, lesiones cutáneas, etc.), y 3. Síntomas embólicos. Aunque las manifestaciones obstructivas y constitucionales son las más frecuentes (más del 60%), el embolismo sistémico puede encontrarse en un 25-50% de los casos de mixomas del lado izquierdo [24].

Más de la mitad de estos émbolos son hacia el SNC, incluyendo la retina, y el resto hacia arterias de las extremidades inferiores, arco aórtico, arterias coronarias y renales [25,26]. Una de las series que analiza a fondo las manifestaciones neurológicas de los mixomas [16] comunica que hasta en un 30% de los casos los eventos neurológicos anteceden a la aparición de las otras manifestaciones, y que los sitios más comunes de embolización son los hemisferios cerebrales, arterias retinianas, y, con mucho menor frecuencia, cerebelo, tallo y médula espinal [27-29]. Clínicamente pueden adoptar la forma de AIT o de infartos bien establecidos. Se sabe que



**Figura 2.** Ecocardiograma transesofágico en proyección apical de cuatro cámaras, en el cual se observa un tumor de 12x20 mm adherido a la valva posterior de la válvula mitral. Al: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

ante la ocurrencia de numerosos sucesos isquémicos con involucración de más de un sistema arterial, con o sin evidencia de enfermedad cardíaca, debe buscarse intencionadamente un embolismo cardíaco, tal y como fue en nuestro caso. La manifestación inicial de este caso fue de AIT, aunque finalmente resultaron sucesos isquémicos con afección predominante del sistema vertebrobasilar. El hecho de que la paciente hubiera presentado afección del III par ipsilateral y hemiparesia corporal contralateral (síndrome de Weber) hizo suponer que podía existir también compromiso de la arteria cerebral posterior. Sin embargo, la RM muestra una lesión más cercana al puente, por lo que es difícil explicar el III par craneal; no obstante, pudo haber tenido una lesión no demostrada por imagen. Recientemente, Ozner et al [15] publicaron un caso de mixoma de valva anterior de la válvula mitral con infarto cerebeloso, aunque la edad del paciente era mucho menor.

Hay que destacar que en nuestro caso no existieron síntomas constitucionales ni obstructivos, siendo estos los más frecuentes; ello se explica porque se sabe que los mixomas valvulares producen tempranamente síntomas embólicos, independientemente de su tamaño, por lo que el diagnóstico se establece con mayor rapidez en comparación con los mixomas atriales o ventriculares.

En cuanto al diagnóstico, se considera que el ecocardiograma transesofágico es el estándar de elección, ya que el ecocardiograma transtorácico no puede evidenciar mixomas pequeños o, como en nuestro caso, no se puede obtener una adecuada ventana. En cuanto al tratamiento, no cabe duda de que la resección temprana es el tratamiento más adecuado para evitar complicaciones serias. Se recomienda realizar resección amplia de la base para evitar recurrencias. La mortalidad operatoria es menor al 5% y la recurrencia varía del 3 al 6%, dependiendo de las series [30-32]. Se recomienda que, una vez resecado el tumor, se realice seguimiento clínico y ecocardiográfico.

Los mixomas de la aurícula izquierda se han considerado como una causa rara de embolias al SNC. Los mixomas de la válvula mitral también se manifiestan por fenómenos embólicos de repetición. La afección de las arterias de la circulación anterior es lo más habitual y rara vez se afecta la circulación posterior. Aunque la aparición conjunta de sucesos vasculares en circulación posterior y mixoma de la válvula mitral es rara, su relevancia clínica no debe pasar desapercibida.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, Hallman GL, Powers PL, Montero CG. Cardiac tumors. Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign myxoma in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 439-46.
2. Wold L, Lie J. Cardiac myxomas. A clinicopathologic profile. *Am J Pathol* 1980; 101: 219-33.
3. Blondeau P. Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 192-5.
4. Chakfé N, Kretz JG, Valentin P, Geny B, Petit H, Popescu S, et al. Clinical presentation and treatment options for mitral valve myxoma. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 872-7.
5. Rocha AS, Ferreira ME, Dutra PR, Rocha NN, Tinoco SM, Nascimento C, et al. Myxoma of the mitral valve. *Arq Bras Cardiol* 1999; 72: 621-6.
6. De Boer HD, De Jonge N, De Boer WJ. Mitral valve myxoma: an unusual reason for rejecting a donor heart. *J Heart Lung Transplant* 1999; 18: 924-5.
7. Mahorkar UK, Tikhile A, Deshpande PK. Left ventricular myxoma with adhesions to mitral valve leaflets-case report. *Indian Heart J* 1995; 47: 499-500.
8. Handke M, Schöchlin A, Schäfer DM, Beyersdorf F, Geibel A. Myxoma of the mitral valve: diagnosis by 2-dimensional and 3-dimensional echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 773-6.
9. Kulshrestha P, Rousou JA, Tighe DA. Mitral valve myxoma: a case report and brief review of the literature. *J Heart Valve Dis* 1995; 4: 196-8.
10. Toda R, Moriyama Y, Shiota K, Toyohira H, Taira A. Myxoma of mitral valve associated with infective endocarditis. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 47: 285-7.
11. Ghazi F, Sterba R, Moodie DS, Gill CC, Ratliff NB. Myxoma of the mitral valve associated with Hemophilus parainfluenza bacteremia. *Cleve Clin J Med* 1988; 55: 470-2.
12. Matsui Y, Shiiya N, Murashita T, Yasuda K. Myxoma of the mitral valve prolapsing into the left atrium and ventricle: report of a case. *Surg Today* 1998; 28: 1105-7.
13. Murphy DP, Glazier DB, Krause TJ. Mitral valve myxoma. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1169-70.
14. Prifiti E, Bonacchi M, Salica A. Mitral valve myxoma concomitant with papillary fibroelastoma. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 335-6.
15. Ozer N, Aksoyok S, Aytemir K, Guvener M, Boke E, Kes S. Myxoma on anterior mitral leaflet presenting with symptoms of cerebellar artery infarction. *J Am Soc Echocardiogr* 2000; 13: 626-8.
16. Sandok BA, Von Estorff I, Giuliani E. CNS embolism due to atrial myxoma. Clinical features and diagnosis. *Arch Neurol* 1980; 37: 485-8.
17. Goldberg H, Glenn F, Dotter C, Steinberg I. Myxoma of left atrium. Diagnosis made during life operative and post-mortem findings. *Circulation* 1952; 6: 762-7.
18. McAllister HA Jr. Tumors of the heart and pericardium. In Silver MD, ed. *Cardiovascular Pathology*. 2 ed. New York: Churchill Livingstone; 1991. p. 1129-334.
19. Murphy MC, Sweeny MS, Putnam JB. Surgical treatment of cardiac tumors: A 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 612-8.
20. Pessotto R, Santini F, Piccin C, Consolaro G, Faggian G, Mazzucco A. Cardiac myxoma of the tricuspid valve: description of a case and review of the literature. *J Heart Valve Dis* 1994; 3: 344-6.
21. Dorado M, Verdejo J. Aspectos clínicos de los mixomas de la aurícula derecha. *Arch Inst Cardiol Mex* 1992; 62: 465-75.
22. Friedland CH, Sánchez J, Esquivel J, Salinas L. La utilidad de la ecocardiografía en el diagnóstico del mixoma auricular. *Arch Inst Cardiol Mex* 1983; 53: 229-36.
23. Barrios R, Franco R, Fortul T, Oliva E. Estudio anatomopatológico y ultraestructural de los mixomas cardíacos. *Arch Inst Cardiol Mex* 1986; 56: 251-4.
24. Schmidley JW. Neurological presentations of atrial myxoma. *Heart Dis Stroke* 1993; 2: 483-6.
25. Hashimoto H, Takahashi H, Fujiwara Y, Joh T, Tomino T. Acute myocardial infarction due to coronary embolization from left atrial myxoma. *Jpn Circ J* 1993; 57: 1016-20.
26. Koikkalainen K, Kostianen S, Luosto R. Left atrial myxoma revealed by femoral embolectomy. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 11: 33-5.
27. De Sousa AL, Muller J, Campbell RL. Atrial myxoma: a review of the neurological complications, metastases and recurrences. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1978; 41: 1119-24.
28. Cogan DW, Wray SH. Vascular occlusions in the eye from cardiac myxomas. *Am J Ophthalmol* 1975; 80: 369-403.
29. Hirose G, Kosoegawa H, Takado M. Spinal cord ischemia and left atrial myxoma. *Arch Neurol* 1979; 36: 439-40.
30. Wiatrowska BA, Walley VM, Masters RG, Goldstein W, Keon WJ. Surgery for cardiac tumours: The University of Ottawa Heart Institute experience (1980-91). *Can J Cardiol* 1993; 9: 65-72.
31. Meyns B, Vancleemput J, Flameng W, Daenen W. Surgery for cardiac myxoma. A 20-year experience with long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 1993; 7: 437-40.
32. 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.

**MIXOMA DE LA VÁLVULA MITRAL CON EMBOLIZACIÓN A CIRCULACIÓN POSTERIOR. DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

**Resumen.** Introducción. Aunque los tumores cardíacos son poco frecuentes, más de la mitad son mixomas. La mayoría se localizan en las cavidades cardíacas y excepcionalmente en las válvulas. La embolia hacia arterias de la circulación anterior del sistema nervioso central es la manifestación neurológica más común y rara vez afecta a la circulación posterior. Caso clínico. Mujer de 79 años que, un año antes de su ingreso, padeció una hemiparesia faciocrorporal derecha con recuperación ad integrum. Tres meses después presentó súbitamente inestabilidad para la marcha, lateropulsión a la derecha y vértigo. Acudió a nuestra institución donde se le realizó una resonancia magnética que reveló infartos en territorios de la arteria cerebelosa posterior inferior y cerebelosa anterior inferior derechas. Cuatro meses después presentó nuevamente inestabilidad para la marcha, vértigo y hemiparesia faciocrorporal derecha por lo que se decidió su hospitalización. En la exploración física encontramos dismetría, diadococinesia y afeción de III par derecho. Una nueva resonancia magnética mostró las lesiones previas y una nueva lesión isquémica en el mesencéfalo. Se realizó ecocardiograma transesofágico que detectó un tumor de aproximadamente 18x20 mm, implantado en la válvula mitral. Se realizó resección del tumor con comunicación definitiva de mixoma. Seis meses después la paciente se encuentra asintomática y sin recidiva. Conclusión. A pesar de que la combinación entre eventos vasculares en circulación posterior y los mixomas de la válvula mitral es rara, no puede omitirse su relevancia clínica. [REV NEUROL 2001; 33: 729-31]

**Palabras clave.** Arterias cerebelosas. Cerebelo. Circulación posterior. Mixoma. Tumor cardíaco. Válvula mitral.

**MIXOMA DA VÁLVULA MITRAL COM EMBOLIZAÇÃO DA CIRCULAÇÃO POSTERIOR. DESCRIÇÃO DE UM CASO E REVISÃO DA LITERATURA**

**Resumo.** Introdução. Embora os tumores cardíacos sejam pouco frequentes, mais de metade são mixomas. A maioria localizam-se nas cavidades cardíacas e excepcionalmente nas válvulas. A embolia para as artérias da circulação anterior do sistema nervoso central é a manifestação neurológica mais frequente, e raramente afecta a circulação posterior. Caso clínico. Mulher de 79 anos que um ano antes do seu internamento apresentou hemiparesia faciocrorporal direita com recuperação ad integrum. Três meses depois surgiu subitamente com instabilidade da marcha, lateropulsão à direita e vertigens. Recorreu à nossa instituição onde se realizou uma ressonância magnética (RM) que revelou enfartes em territórios da artéria cerebelosa póstero-inferior e cerebelosa antero-inferior direitas. Após quatro meses apresentou novamente instabilidade para a marcha, vertigens e hemiparesia faciocrorporal direita, pelo que decidiu-se hospitalizar a doente. No exame físico encontramos dismetria, diadococinesia e envolvimento do terceiro par direito. Uma nova RM evidenciou as lesões prévias e uma nova lesão isquémica a nível do mesencéfalo. Realizou-se um ecocardiograma transesofágico que detectou um tumor de aproximadamente 18 x 20 mm, implantado na válvula mitral. Realizou-se dissecação do tumor com diagnóstico definitivo de mixoma. Após seis meses a doente encontra-se assintomática e sem recidiva. Conclusão. Apesar da associação entre os acidentes vasculares na circulação posterior e os mixomas da válvula mitral ser rara, a sua relevância clínica não pode ser deixada de parte. [REV NEUROL 2001; 33: 729-31]

**Palavras chave.** Artérias cerebelosas. Cerebelo. Circulação posterior. Mixoma. Tumor cardíaco. Válvula mitral.