



Uma causa incomum de acidente vascular cerebral isquémico em idade jovem: um relato de caso

Sofia Mendes,¹ Luísa Gonçalves,² Nancy Oliveira³

RESUMO

Introdução: O acidente vascular cerebral é a principal causa de morte e incapacidade em Portugal. Os tumores cardíacos primários são raros, a maioria é benigna e o mixoma auricular é o mais comum de todos. Este tipo de tumor é mais frequente em mulheres jovens e tem apresentação clínica variável, dependendo da localização, tamanho e mobilidade da massa, podendo condicionar fenómenos cardioembólicos, como o acidente vascular cerebral. O tratamento é cirúrgico e, se detetado precocemente, o prognóstico pode ser favorável.

Descrição do caso: Descreve-se o caso de uma mulher de 37 anos, com antecedentes de acidente vascular cerebral isquémico considerado idiopático aos 22 anos, com quadro de hemi-hipostesia esquerda, alterações da visão, diminuição da força muscular do membro superior esquerdo e alterações na marcha, com evidência de lesão isquémica tálamo-capsular direita na tomografia computadorizada e ressonância magnética crânio-encefálica. No ecocardiograma transtorácico identificou-se uma massa auricular esquerda sugestiva de mixoma, que foi confirmada por ecocardiograma transesofágico e submetida à ressecção cirúrgica e confirmação histológica.

Comentário: Na suspeita de uma causa cardiogénica, o ecocardiograma deve ser prontamente realizado. O tumor cardíaco do tipo mixoma tem uma indicação de tratamento específico que é a ressecção cirúrgica, com baixo risco de recorrência de evento cerebrovascular no *follow-up*. Este caso realça a importância do estudo complementar no acidente vascular cerebral. Por outro lado, o caso também demonstra a importância da articulação que deve existir entre os cuidados de saúde primários e secundários, particularmente com a cardiologia, para a deteção e gestão de patologias como o mixoma auricular e o acidente vascular cerebral isquémico.

Palavras-chave: Acidente vascular cerebral; Mixoma auricular; Caso clínico.

INTRODUÇÃO

O acidente vascular cerebral (AVC) é atualmente a principal causa de morte em Portugal.¹ O AVC isquémico em idade jovem é incomum e apresenta fisiopatologia mais variável. A etiologia cardioembólica é uma importante causa de AVC no jovem, contrariamente à etiologia isquémica que se associa a fatores de risco tradicionais e

idade avançada.²⁻³ O papel do ecocardiograma no *screening* de fontes potenciais de cardioembolismo e prevenção secundária de AVC continua a ser alvo de debate, mas em doentes selecionados poderá ter o seu benefício.⁴

O objetivo do presente relato de caso é refletir sobre uma causa rara que passa despercebida se não houver um estudo dirigido e que, ao passar despercebida, não é tratada de forma adequada e atempadamente.

DESCRIÇÃO DO CASO

Mulher de 37 anos, profissional de saúde, pertencente a família nuclear no estágio III no ciclo de *Duwall*

1. Médica Assistente de Medicina Geral e Familiar. USF Infante Dom Henrique, ACeS Dão Lafões. Viseu, Portugal.

2. Médica Assistente de Cardiologia. Serviço de Cardiologia do Centro Hospitalar Tondela-Viseu. Viseu, Portugal.

3. Médica Assistente Graduada em Medicina Geral e Familiar. USF Infante D. Henrique, ULS Viseu Dão-Lafões. Viseu, Portugal.



e *Apgar* familiar funcional. Com antecedentes de hipotireoidismo e AVC isquêmico da circulação posterior, aos 22 anos, considerado criptogênicoidiopático, após estudo extenso negativo. Sem fatores de risco cardiovascular tradicionais, hábitos tabágicos ou alcoólicos. Com vida ativa, incluindo prática de exercício físico regular e uma alimentação saudável. Sem antecedentes familiares de doença cardiovascular ou cerebrovascular de relevo. Medicada cronicamente com levotiroxina 0,125 miligramas e ácido acetilsalicílico 100 miligramas.

Recorreu ao serviço de urgência por quadro agudo de hemi-hipostesia esquerda com duas horas de evolução, associado a visão turva bilateral. Ao exame físico encontrava-se apirética, hemodinamicamente estável e sem alterações na auscultação cardíaca e pulmonar. O exame neurológico revelou hemi-hipostesia da sensibilidade superficial algica à esquerda, prova dos braços estendidos com queda e pronação do membro superior esquerdo em grau 4+ e marcha com desequilíbrio preferencial esquerdo de base discretamente alargada. Analiticamente sem alterações significativas (hemograma, coagulação, ionograma, função renal e hepática e marcadores de necrose do miocárdio) e apresentava um eletrocardiograma de 12 derivações em ritmo sinusal sem qualquer alteração. Realizou uma tomografia computadorizada crânio-encefálica, que revelou uma lesão isquêmica tálamo-capsular direita recente, confirmada em ressonância magnética crânio-encefálica, sendo posteriormente admitida em internamento com o diagnóstico de AVC isquêmico.

Durante o internamento foi submetida a estudo complementar. As análises revelaram um perfil lipídico sem dislipidemia, função tiroideia controlada, pesquisa negativa para mutações associadas a elevado risco trombótico (fator V Leiden, protrombinemia G20210, metilenotetrahydrofolato redutase) e doseamentos de proteína C e S e antitrombina III dentro da normalidade. Serologias de sífilis, vírus da imunodeficiência humana 1 e 2 e hepatites B e C negativas. Estudo de autoimunidade negativo e exame sumário de urina tipo 2 sem alterações.

O eco-doppler carotídeo não demonstrou alterações. O ecocardiograma na modalidade transtorácico (ETT) (Figura 1) revelou uma massa suspeita na aurícula esquerda e o ecocardiograma transesofágico (ETE) (Figura 2) confirmou a presença de uma massa ecodensa

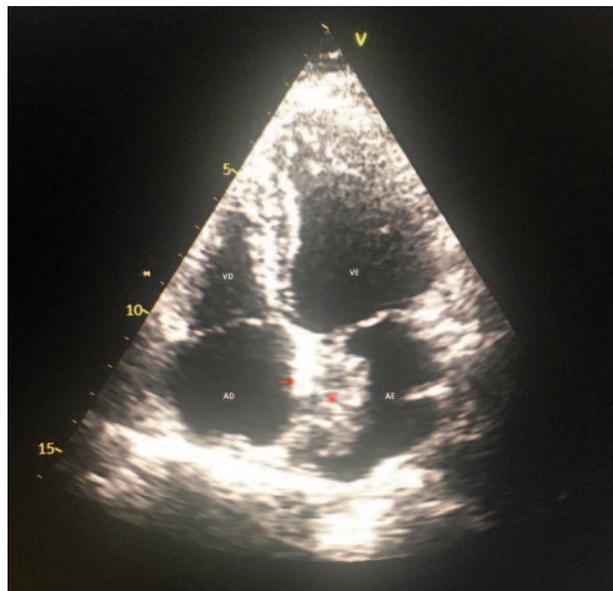


Figura 1. Ecocardiograma TT, janela apical 4 câmaras – massa aderente (*) ao septo interauricular (seta).

Legenda: AE = Aurícula esquerda; VE = Ventriculo esquerdo; AD = Aurícula direita; VD = Ventriculo direito.



Figura 2. Ecocardiograma TE, janela mesoesofágica curto eixo, plano da válvula aórtica.

Legenda: Massa (*); Septo interauricular (seta); AE = Aurícula esquerda; AD = Aurícula direita; VAO = Válvula aórtica.

aderente ao septo interauricular por um pedículo, móvel, e de dimensões 23x17x15mm, com características sugestivas de mixoma auricular.



Iniciou hipocoagulação com enoxaparina em doses terapêuticas e completou o estudo pré-operatório com uma coronariografia que não revelou doença coronária.

Cumpriu programa de reabilitação, em internamento, com recuperação total dos défices neurológicos e quatro semanas após o evento cerebrovascular foi submetida a cirurgia cardíaca com exérese completa do tumor, sem complicações associadas. A histologia da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico de mixoma auricular. A recuperação após cirurgia decorreu sem complicações, com seguimento posterior em consulta de cardiologia e cuidados de saúde primários até aos dois anos de *follow-up*, sem sintomas do foro cardiovascular, novo evento cerebrovascular ou evidência de recorrência de mixoma. Desde então, mantém seguimento em consulta semestral de medicina geral e familiar, permanecendo assintomática, profissionalmente ativa e mantendo terapêutica com AAS 100 miligramas por dia.

COMENTÁRIO

Os tumores intracardíacos representam um grupo heterogêneo com apresentação clínica variada e potencial de envolvimento de diferentes estruturas cardíacas. Os tumores primários do coração são raros, com uma incidência de 0,02% e na sua maioria benignos. O mixoma é o mais comum dos tumores intracardíacos (cerca de 50% dos tumores benignos) e acomete frequentemente mulheres entre a terceira e a sexta décadas de vida.⁵ Apesar de a maioria dos casos ser esporádica, cerca de 10% surgem em contexto familiar (complexo de *Carney*).⁶ Localiza-se mais frequentemente na aurícula esquerda e é caracterizado por um pedículo de ligação ao septo interauricular na *fossa ovalis*.⁷

O presente caso demonstra uma manifestação cardioembólica como forma de apresentação de mixoma auricular. Este tipo de tumores pode ainda manifestar-se por sintomas constitucionais e obstrução intracardíaca.

A doente teria antecedentes de AVC cujo estudo tinha sido inconclusivo, incluindo um ecocardiograma transtorácico que não revelou alterações, nomeadamente *fóramen oval* patente ou comunicação interauricular. A imagem cardíaca, como a ecocardiografia, a

tomografia computadorizada e a ressonância magnética cardíaca, é o método de diagnóstico de primeira linha. O ecocardiograma transtorácico apresenta uma sensibilidade de cerca de 90% e especificidade de 95% para deteção de massas intracardíacas, mas as características ecocardiográficas do mixoma são variáveis (ecogenidade heterogênea com áreas ecoluscentes, aspeto friável, forma globular ou multilobular, superfície lisa ou irregular e, por vezes, calcificações), o que juntamente com o seu crescimento indolente pode dificultar o diagnóstico.

A idade jovem da doente, que vai ao encontro da literatura descrita, e a recorrência de um evento cerebrovascular despoletou um estudo alargado com recurso a imagem cardíaca. As possíveis etiologias de AVC isquémico em adultos jovens encontram-se enumeradas na Tabela 1. Este caso é pertinente pela recorrência de um evento cerebrovascular que foi considerado embólico pela deteção do mixoma auricular. A deteção de mixoma auricular é difícil na ausência de alterações na imagem cardíaca e o atraso no diagnóstico pode levar a consequências devastadoras. A modalidade transesofágica, com uma sensibilidade de quase 100%, é fundamental para o diagnóstico de pequenos mixomas não detetáveis pelo transtorácico, assim como para visualização mais pormenorizada das estruturas anatómicas, determinação do tamanho, localização, local de implantação do tumor (pedículo), relação com estruturas vizinhas, mobilidade da massa e a sua extensão para os grandes vasos, permitindo avaliar a sua ressecabilidade durante a cirurgia.⁷ O diagnóstico final é anatomopatológico.

O embolismo ocorre em cerca de 30% dos doentes e relaciona-se com a sua localização intracardíaca e friabilidade do tecido.⁸ Pelo risco de recorrência do evento cardioembólico, a resseção cirúrgica total do mixoma é o tratamento de primeira linha, devendo ser realizada precocemente.

O presente caso é raro e demonstra a importância da identificação do mecanismo do AVC através de exames complementares de diagnóstico (Tabela 2), nomeadamente o ecocardiograma cujo tratamento, se atempado e dirigido à causa, evita a recorrência de novo evento cerebrovascular, melhorando o prognóstico dos doentes. Por último, este caso evidencia que perante uma suspeita elevada, por evento cerebrovascu-

TABELA 1. Etiologia de AVC isquêmico em adultos jovens^{2-3,9-10}

Etiologia de AVC isquêmico em adultos jovens	
Aterosclerótica/Embólica	Aterosclerose de grandes artérias
	Aterosclerose lacunar
	Embolia cardíaca
Angiopatas não ateroscleróticas	Disseção arterial cervicocefálica
	Síndrome de vasoconstrição cerebral reversível
	AVC induzido por enxaqueca
	Displasia fibromuscular
	Angiopatia amiloide cerebral
Patologias hematológicas	Estado de hipercoagulabilidade devido a deficiências de proteína S, proteína C ou antitrombina; mutação do fator <i>VLeiden</i> , mutação do gene da protrombina G20210A
	Estado de hipercoagulabilidade adquirido/iatrogénico
	Hiper-homocisteinemia
	Anemia falciforme
	Distúrbios mieloproliferativos
Genética	Doença de <i>Fabry</i>
	Síndrome de <i>Marfan</i>
	Neurofibromatose
Inflamatória/Infeciosa	HIV 1 e 2
	Arterite temporal
	Vasculite
	Doença de <i>Takayasu</i>
	Neurossarcoidose
	Vírus herpes zoster
	Neurossífilis
	Meningite tuberculosa
Idiopática/Indeterminada	

lar repetido, idade jovem e sexo feminino, a imagem cardíaca – neste caso, o ecocardiograma – tem uma utilidade inegável na investigação diagnóstica de eventos embólicos originados no coração, nomeadamente os tumores de crescimento indolente, como é o caso do mixoma auricular.

Após a cirurgia, o risco de recorrência, ainda que baixo nos casos isolados, obriga a um seguimento regular com ETT, sendo que a maioria dos mixomas recorre

nos primeiros quatro anos após a cirurgia.²⁻³ O caso descrito trata-se de uma recorrência de um segundo evento cerebrovascular em quinze anos de seguimento. Embora o primeiro evento tenha sido considerado idiopático, o segundo foi associado a cardioembolismo por mixoma auricular. Entre os dois eventos cerebrovasculares a doente encontra-se assintomática, mas a aferição de sintomas compatíveis com tumores intracardíacos, como febre, palpitações ou síncope, são



TABELA 2. Exames complementares de diagnóstico para investigação etiológica de AVC em adultos jovens^{2-3,9-10}

Exames complementares de diagnóstico para investigação etiológica de AVC em adultos jovens

Hemograma
Velocidade de sedimentação
Bioquímica com perfil lipídico
Sedimento urinário
Estudo pró-trombótico (proteína C, proteína S, resistência à proteína C ativada, antitrombina III, anticoagulante lúpico e anticorpos anticardiolipina)
Estudo imunológico
Serologia da sífilis, Borrelia, VIH 1 e 2
Eco-doppler carotídeo/vertebral
Angiografia coronária
Ecocardiograma TT e/ou TE

importantes questões a serem colocadas em consultas regulares nos cuidados de saúde primários no contexto de AVC idiopático. Possivelmente um seguimento imagiológico mais minucioso, ao nível dos cuidados de saúde primários, poderia revelar a massa de crescimento indolente.

Por este motivo, a continuidade de seguimento que é promovida ao nível dos cuidados de saúde primários e a articulação com a cardiologia, assume um papel de destaque na deteção de recorrência e gestão deste tipo de patologia.

O seguimento a longo prazo, da doente em questão, nos cuidados de saúde primários é importante para reduzir o impacto do AVC na vida da doente – quer ao nível psicológico quer ao nível das alterações na dinâmica familiar –, apesar da recuperação total dos défices neurológicos e da ausência de sequelas físicas. Além disso, ultrapassada a fase aguda de tratamento, o seguimento da doente pela sua equipa de saúde familiar (médico e enfermeiro de família) é crucial para a prevenção secundária, através do controlo e prevenção dos fatores de risco cardiovascular.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Instituto Nacional de Estatística. Causas de morte – 2020 (dados provisórios) [homepage]. Lisboa: INE; 2022. Available from: https://www.ine.pt/xportal/xmain?xpid=INE&xpgid=ine_destaques&DESTAQUESdest_boui=540774816&DESTAQUESmodo=2

2. Ji R, Schwamm LH, Pervez MA, Singhal AB. Ischemic stroke and transient ischemic attack in young adults: risk factors, diagnostic yield, neuroimaging, and thrombolysis. *JAMA Neurol.* 2013;70(1):51-7.
3. Hussain A, Lee M, Rana J, Virani SS. Epidemiology and risk factors for stroke in young individuals: implications for prevention. *Curr Opin Cardiol.* 2021;36(5):565-71.
4. Kleindorfer DO, Towfighi A, Chaturvedi S, Cockroft KM, Gutierrez J, Lombardi-Hill D, et al. 2021 Guideline for the prevention of stroke in patients with stroke and transient ischemic attack: a guideline from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke.* 2021;52(7):e364-467.
5. Bogaert J, Dymarkovski S, Taylor AM, Muthurangu V. *Clinical cardiac MRI.* 2nd ed. Berlin: Springer; 2012. ISBN 9783642230356
6. Galiuto L, Badano L, Fox K, Sicari R, Zamorano JL. *The EAE textbook of echocardiography.* Oxford: Oxford University Press; 2011. ISBN 9780199599639
7. Pepi M, Evangelista A, Nihoyannopoulos P, Flachskampf FA, Athanasopoulos G, Colonna P, et al. Recommendations for echocardiography use in the diagnosis and management of cardiac sources of embolism: European Association of Echocardiography (EAE) (a registered branch of the ESC). *Eur J Echocardiogr.* 2010;11(6):461-76.
8. Colucci WS, Schoen FJ, Braunwald E. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E, editor. *A textbook of cardiovascular medicine.* 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1997. p. 1464-78. ISBN 9721656668
9. Smajlović D. Strokes in young adults: epidemiology and prevention. *Vasc Health Risk Manag.* 2015;11:157-64.
10. Cardoso T, Fonseca T, Costa M. Acidente vascular cerebral no adulto jovem [Stroke in young adults]. *Acta Med Port.* 2003;16(4):239-44. Portuguese

CONTRIBUTO DOS AUTORES

Conceptualização, SM e LG; metodologia, SM e LG; investigação, SM e LG;



recursos, SM, LG e NO; redação do *draft* original, SM e LG; revisão, edição e validação do texto final, SM, LG e NO; visualização, SM, LG e NO; supervisão, LG. Todos os autores leram e concordaram com a versão final do manuscrito.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não possuir quaisquer conflitos de interesse.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Sofia Mendes

E-mail: sofiamendes_4@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2225-2893>

Recebido em 28-04-2022

Aceite para publicação em 23-04-2023

ABSTRACT

AN UNCOMMON CAUSE OF ISCHEMIC STROKE AT A YOUNG AGE: A CASE REPORT

Introduction: Stroke is the main cause of death and disability in Portugal. Primary cardiac tumors are rare, most are benign, and auricular myxoma is the most common of them all. This type of tumor is more common in young women, and it has a variable clinical presentation, depending on the location, size, and mobility of the mass, and can lead to cardioembolic phenomena, such as stroke. Treatment is surgical and, if detected early, the prognosis can be favorable.

Case description: We describe the case of a 37-year-old woman, with a history of ischemic stroke considered idiopathic at the age of 22 years old, with left hemi-hypoesthesia, vision changes, decreased muscle strength in the left upper limb and changes in gait, with evidence of right thalamocapsular ischemic injury on computed tomography and cranioencephalic magnetic resonance imaging. The transthoracic echocardiogram revealed a left auricular mass suggestive of myxoma, which was confirmed by a transesophageal echocardiogram and subsequently underwent surgical resection and histological confirmation.

Comment: If a cardiogenic cause is suspected, an echocardiogram should be performed promptly. Myxoma-type cardiac tumors have a specific treatment indication, which is surgical resection, with a low risk of recurrence of cerebrovascular events during follow-up. This case highlights the importance of complementary studies in stroke. On the other hand, the case also demonstrates the importance of the coordination that must exist between primary and secondary healthcare, particularly cardiology, for the detection and management of pathologies such as auricular myxoma and ischemic stroke.

Keywords: Stroke; Auricular myxoma; Clinical case.
