

2. Adrogué HJ, Madias NE. Hyponatremia. *N Eng J Med*. 2000;342:1581-9.
  3. Matzkin H, Braf Z. Paraneoplastic syndromes associated with prostatic carcinoma. *J Urol*. 1987;138:1129-33.
  4. Garzotto M, Beer TM. Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion: A rare complication of prostate cancer. *J Urol*. 2001;166:1386.
  5. Ghandur-Mnaymneh L, Satterfield S, Block NL. Small cell carcinoma of the prostate gland with inappropriate antidiuretic hormone secretion: Morphological, immunohistochemical and clinical expressions. *J Urol*. 1986;135:1263-5.
  6. Kawai S, Hiroshima K, Tsukamoto Y, Tobe T, Suzuki H, Hito H, et al. Small cell carcinoma of the prostate expressing prostate-specific antigen and showing syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone: An autopsy case report. *Pathol Int*. 2003;53:892-6.
  7. Yamazaki T, Suzuki H, Tobe T, Sekita N, Kito H, Ichikawa T, et al. Prostate adenocarcinoma producing syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone. *Int J Urol*. 2001;166:513-6.
  8. Bogdanos J, Karamanolakis D, Milathianakis C, Koutsilieris M. Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone in a patient with hormone refractory prostate cancer. *Anticancer Res*. 2003;23:1755-6.
  9. Pereira JG, Astobieta A, Prieto N, Aurtenetxe JJ, Bernuy C. Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética: una rara manifestación de adenocarcinoma prostático. *Arch Esp Urol*. 1995;48:1042-5.
- E. Pérez-Llantada Amunarritz\*, O. Acha Salazar y R. Tejido García
- Unidad de Alta Resolución Hospitalaria, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España*
- \*Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: eperezllantada@humv.es  
(E. Pérez-Llantada Amunarritz).

doi:10.1016/j.rce.2009.07.004

## Ictus isquémico como forma de presentación de recurrencia de mixoma cardíaco en complejo de Carney<sup>☆</sup>

### Ischemic stroke as a presentation form of recurrence of cardiac myxoma in the carney complex

Sr. Director:

Es conocida la asociación entre ictus cardioembólico y mixoma cardíaco. De hecho, la enfermedad cerebrovascular es la manifestación neurológica aislada más frecuentemente descrita y puede ser la forma de presentación de un mixoma cardíaco. Aunque estos tumores son una causa poco frecuente de ictus, su presentación en sujetos jóvenes y el hecho de tratarse de una entidad potencialmente tratable hacen que su reconocimiento sea importante.

El complejo de Carney (CC) es una infrecuente entidad familiar en la que pueden aparecer, como hallazgos más característicos, mixomas cardíacos y lesiones cutáneas hiperpigmentadas, escaseando las descripciones de patología neurológica asociada.

Presentamos a una mujer de 38 años, enviada a nuestro centro para valoración quirúrgica de masa cardíaca tras presentar, de forma aguda, cefalea occipital, disartria y hemiparesia izquierda. A su padre le fue extirpado, por tres veces, un mixoma cardíaco. Ella, a los 24 años de edad, sufrió un embolismo en el miembro inferior derecho, llegándose al diagnóstico de mixoma en la aurícula izquierda, que fue totalmente resecado, estableciéndose controles ecocardiográficos periódicos (el último de ellos 18 meses antes de este proceso) sin encontrarse lesión alguna.

No presenta otro factor de riesgo vascular, salvo ser fumadora de 20 cigarrillos al día.

En la exploración neurológica al ingreso se identifica una marcha hemiparética izquierda, con hiperreflexia y signo de Babinski ipsilaterales. En la exploración general se aprecian múltiples efélides hiperpigmentadas centofaciales (fig. 1) y en partes acras. Una resonancia nuclear magnética cerebral muestra un infarto agudo en la corteza de la circunvolución frontal inferoposterior derecha, con restricción en la secuencia de difusión, sin evidenciarse alteración vascular en una angiorresonancia magnética de troncos supraórticos y polígono de Willis. Se realiza un ecocardiograma transesofágico, en el que se ve una masa única en la aurícula izquierda de 2,3 × 2,6 cm, anclada en el septo y sugerente de mixoma, por lo que se procede a cirugía resectiva total de esta lesión, confirmándose anatomopatológicamente el diagnóstico de mixoma. La paciente es dada de alta asintomática, tanto desde el punto de vista cardiológico como neurológico.

Los tumores cardíacos primarios son bastante infrecuentes; entre ellos, los mixomas son los más diagnosticados, con una incidencia anual de casos resecados quirúrgicamente de 0,5-0,7 por millón de habitantes<sup>1</sup>. Los pacientes con mixoma cardíaco pueden presentar combinaciones variables de la tríada sintomática clásica de manifestaciones sistémicas constitucionales, obstrucción al flujo sanguíneo intracardiaco o embolismo distal. Entre las manifestaciones neurológicas relacionadas con mixomas cardíacos, los accidentes isquémicos transitorios o ictus embólicos establecidos son las más frecuentes. La enfermedad cerebrovascular puede ser recurrente y su espectro de presentación es muy variable<sup>1,2</sup>. Los enfermos con manifestaciones neurológicas son más jóvenes que aquellos con otros síntomas relacionados con el mixoma. Se ha propuesto que el sexo masculino, la histología de mixoma papilar o bien tumores con superficie irregular, friable o con origen extraseptal se asocian con mayor probabilidad a embolismo cerebral<sup>2</sup>.

Tras la descripción de varios síndromes con concurrencia familiar de neoplasias múltiples, hiperpigmentación cutánea y alteraciones endocrinológicas, el fenotipo del CC se estableció en 1985<sup>3</sup>. Existen unos criterios diagnósticos definidos de forma que, para llegar al diagnóstico de CC, el paciente debe

<sup>☆</sup>Presentado parcialmente como Póster en el XII Congreso de la European Federation of Neurological Societies. Madrid, España, agosto de 2008.



**Figura 1** Lesiones hiperpigmentadas faciales características del complejo de Carney (flechas negras).

presentar al menos dos entre 12 criterios clínicos (entre los que se incluye la hiperpigmentación moteada cutánea con distribución típica en los labios, la conjuntiva y los genitales, y mixoma cardíaco) o bien asociar uno de los criterios clínicos con la presencia de familiares de primer grado afectados o bien presentar la mutación en el gen de la subunidad reguladora tipo I de la proteína-quinasa A (PRKAR1A), presente en la mayoría de las familias estudiadas<sup>4</sup>.

Las manifestaciones clínicas del CC son variables. La edad media al diagnóstico de la enfermedad es de 20 años. Los mixomas cardíacos son las lesiones no cutáneas que aparecen con más frecuencia y son responsables de más del 50% de la mortalidad entre pacientes con CC<sup>4</sup>. Estos pueden ser múltiples y recurren en un 22% de los casos (a diferencia de los mixomas esporádicos que lo hacen solo en el 3%)<sup>5</sup>.

Hay pocas descripciones en la literatura médica de manifestaciones neurológicas en el CC. De la misma manera que en los mixomas esporádicos, también se han descrito ictus cardioembólicos secundarios. Pueden ser precoces, con varios casos ocurridos antes de los 20 años<sup>6,7</sup>. Si bien no hay diferencias histológicas entre los mixomas esporádicos o por CC, el hecho de que estos últimos aparezcan en pacientes jóvenes, puedan ser múltiples y tengan una mayor velocidad de crecimiento probablemente favorezca el embolismo<sup>8,9</sup>.

Concluyendo, presentamos un raro cuadro clínico en el que la recidiva de un mixoma cardíaco en un CC se

manifiesta por un ictus cardioembólico. El CC debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de la asociación de ictus y de lesiones cutáneas, sobre todo en sujetos jóvenes. Tras la resección de un mixoma en un paciente con criterios diagnósticos de CC, la vigilancia clínica y ecocardiográfica ha de ser frecuente, al menos anual, y prolongada en el tiempo. En nuestra paciente, el tumor reapareció 14 años después de la primera resección, pero en solo 18 meses creció lo suficiente como para embolizar.

## Bibliografía

- 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.
- Swartz MF, Lutz CJ, Chandan VS, Landas S, Fink GW. Atrial myxomas: Pathologic types, tumor location, and presenting symptoms. *J Card Surg.* 2006;21:435–40.
- Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VL. The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine.* 1985;64:270–83.
- Boikos SA, Stratakis CA. Carney complex: The first twenty years. *Curr Opin Oncol.* 2007;19:24–9.
- Altundag MB, Ertas G, Ucer AR, Durmus S, Abanuz H, Calikoaylu T, et al. Brain metastasis of cardiac myxoma: Case report and review of the literature. *J Neurooncol.* 2005;75:181–4.
- Vargas-Barrón J, Vargas-Alarcón G, Roldán FJ, Vázquez-Antona C, Vázquez-Ortiz Z, Erdmenger-Orellana J, et al. Mixomas cardíacos y complejo de Carney. *Rev Esp Cardiol.* 2008;61:1205–9.
- Bleasel NR, Stapleton KM. Carney complex: In a patient with multiple blue naevi and lentigines, suspect cardiac myxoma. *Australas J Dermatol.* 1999;40:158–60.
- Wilkes D, McDermott DA, Basson CT. Clinical phenotypes and molecular genetic mechanisms of Carney complex. *Lancet Oncol.* 2005;6:501–8.
- Zahedi RG, Wald DS, Ohri S. Carney complex. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:320–2.

A.L. Guerrero<sup>a,\*</sup>, S. Florez<sup>b</sup>, Y. Carrascal<sup>b</sup> y L. Maroto<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca, ICICOR, Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gueneurol@gmail.com (A.L. Guerrero).

doi:10.1016/j.rce.2009.06.018

## Linfocitosis hemofagocítica hereditaria de debut en la edad adulta

### Adult-onset hereditary hemophagocytic lymphohistiocytosis

Sr. Director:

La linfocitosis hemofagocítica (LHHF), o síndrome hemofagocítico, es una entidad poco frecuente, caracterizada por

una exagerada e incontrolada respuesta sistémica que a menudo pasa desapercibida en adultos, ocasionando una alta mortalidad.

Presentamos un caso excepcional de síndrome hemofagocítico primario familiar no asociado a síndrome de inmunodeficiencia primaria y de debut en la edad adulta.

Se trata de una paciente de 33 años de edad, sin antecedentes personales de interés y antecedentes familiares de un hermano fallecido por síndrome hemofagocítico, que ingresó por presentar un cuadro de diez días de evolución consistente en astenia, anorexia, fiebre de hasta 39 °C y sudoración profusa. La exploración física fue