

Angiosarcoma primario cardíaco

Melissa Rodríguez Israel*
Eduardo Alvarado Sánchez*
José Mena Sandí**
Eva Moreno Medina**

Correspondencia

Melissa Rodríguez Israel
email: meli.1486@hotmail.com

* Laboratorio de Ecocardiografía, Servicio de Cardiología. Hospital San Vicente Paúl. San José, Costa Rica

** Departamento de Anatomía Patológica. Hospital México. San José, Costa Rica

Palabras clave

- ▷ Tumor cardíaco maligno
- ▷ Angiosarcoma primario
- ▷ Hipertensión pulmonar
- ▷ Tako-Tsubo

Keywords

- ▷ Cardiac tumor
- ▷ Primary angiosarcoma
- ▷ Pulmonary hypertension
- ▷ Tako-Tsubo

RESUMEN

El angiosarcoma cardíaco es un tumor primario maligno infrecuente de origen mesenquimal con muy mal pronóstico, que tiende a infiltrar el corazón e invadir las estructuras circundantes. El diagnóstico inicial se realiza habitualmente con ecocardiografía transtorácica y transesofágica, que aportan mucha información como, por ejemplo, extensión, sitio de implantación, tamaño y parámetros hemodinámicos relacionados con la presencia de la masa. El estudio se puede complementar con otras técnicas como la resonancia magnética cardíaca y la tomografía computarizada cardíaca.

ABSTRACT

Cardiac primary angiosarcoma is an uncommon malignant primary tumor of mesenchymal origin with very poor prognosis because it tends to infiltrate the heart and invades the surrounding structures. The diagnosis is made by cardiac imaging; transthoracic echocardiogram and transesophageal echocardiogram provide information about extension, implantation site, size and hemodynamic parameters related to the presence of the mass. Evaluation of the mass can include cardiac magnetic resonance and computerized cardiac tomography.

Presentación del caso

Mujer de 49 años, con antecedentes personales patológicos de diabetes mellitus tipo 2 y obesidad severa, con historia de disnea y ortopnea de aproximadamente 4 meses de evolución. La paciente refiere que en las últimas semanas ha empeorado la disnea y que, además, empezó a asociar mucha tos y hemoptisis. Consultó en varias ocasiones a servicios de emergencias donde indicaban tratamiento sintomático. Sin embargo, en la última consulta se le remitió al Servicio de Cardiología del Hospital San Vicente Paúl para valoración y realización de ecocardiografía transtorácica (ETT) para descartar algún tipo de patología cardíaca.

La ETT reveló una masa intracardíaca de gran tamaño que abarcaba todo la aurícula izquierda y protruía en diástole hacia el ventrículo izquierdo provocando obstrucción dinámica en la válvula mitral. Sin embargo, llamaba la atención que no se observaba adosada al *septum* interatrial (SIA) (Video 1). La masa provocaba una estenosis mitral severa con velocidad máxima de flujo de 2,8 m/s y gradiente medio de 22 mmHg (Figura 1). También existía dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho con 9 mm de espesor parietal diastólico e insuficiencia tricúspide con un gradiente de 80 mmHg y una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) estimada en 95 mmHg (Figura 2). También se aprecia dilatación grave de la aurícula izquierda y derecha. El ventrículo izquierdo no tenía alteraciones.

Se decide realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE) donde se corrobora la presencia de una masa bien delimitada en la aurícula izquierda que protruye hacia orejuela izquierda ocupando prácticamente toda la cavidad (Video 2). No se encuentra adherida al septo interauricular (que sería lo esperable para

la masa más frecuente, el mixoma), y no queda muy claro su origen, ya que no se pudo descartar con el estudio si se extendía desde las venas pulmonares (Video 3, Video 4 y Video 5).

Se realiza una tomografía de tórax con contraste con un equipo de 16 cortes que demostró que la masa se encuentra adherida a la pared posterior de la aurícula izquierda, las cuatro venas pulmonares no estaban comprometidas, y descartó la presencia de otras masas en otros lugares o de datos de tromboembolismo pulmonar (Figura 3 y Figura 4).

La paciente es derivada a sala de operaciones donde, mediante esternotomía media, disección de planos y bajo circulación extracorpórea, le realizan atriectomía izquierda. Sólo se pudo resear parcialmente la masa, ya que se encontraba muy adherida a la pared posterior de la aurícula izquierda y existía riesgo de perforar la pared de la misma. La masa extraída se describe como sólida, poco friable y con un volumen de aproximadamente 140 cc (Figura 5). Se examinó la válvula mitral, que no tenía más lesiones que una leve insuficiencia mitral residual.

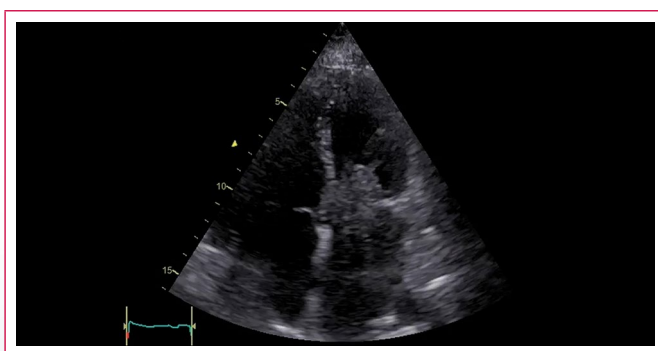
Se traslada a la paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde evolucionó a *shock* cardiogénico y recibió tratamiento con vasopresores e inotrópicos. Sin embargo, su condición no mejoró, evolucionando a *shock* refractario y muriendo 6 horas después.

Durante su estancia en la UCI se le realiza una nueva ETT, que encontró hipocinesia de todos los segmentos medios y apicales y un "abalonamiento" muy sugestivo de miocardiopatía por estrés (Tako-Tsubo). La coronariografía que se realizó el día anterior a la cirugía no tenía lesiones coronarias.

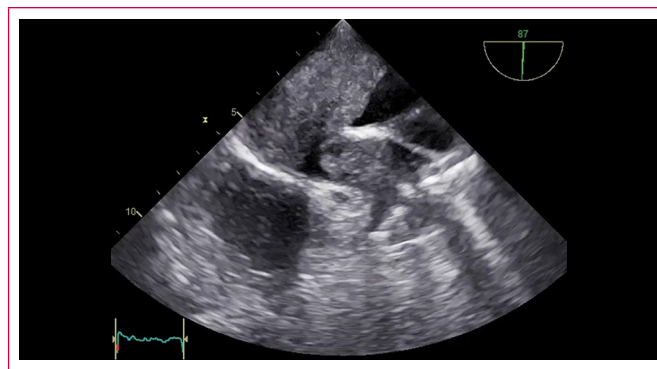
Se realizó la autopsia, que permitió estudiar la histología del tumor y llegar al diagnóstico de angiosarcoma primario. Además, se documentó una importante cardiomegalia, con dilatación de cavidades derechas e izquierdas, hipertrofia de ventrículo derecho, así como hipertensión pulmonar grave. El corazón pesó aproximadamente 620 g, cuando en la mujer el peso no debe sobrepasar los 300 g (Figura 6).

No se encontraron lesiones metastásicas ni embólicas sistémicas. Tampoco tenía trombosis arterial que explicara la caída de la fracción de eyección y los defectos segmentarios de la última ecocardiografía que se le realizó. Finalmente se concluyó que el desarrollo de una miocardiopatía por estrés (Tako-Tsubo) fue lo que llevó a la paciente a su muerte.

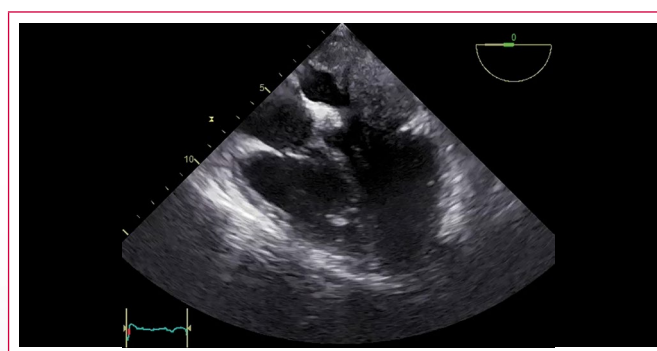
Estudio por imagen



Video 1. Ecocardiografía transtorácica donde se observa la masa intracardiaca que protruye hacia el ventrículo izquierdo y que no está adherida al septo interauricular



Video 2. Ecocardiografía transesofágica en una vista de dos cámaras a aproximadamente 90° donde se observa invasión de la orejuela izquierda por la masa



Video 3. Ecocardiografía transesofágica en una vista cuatro cámaras a 0°, donde se observa la masa protruyendo hacia ventrículo izquierdo

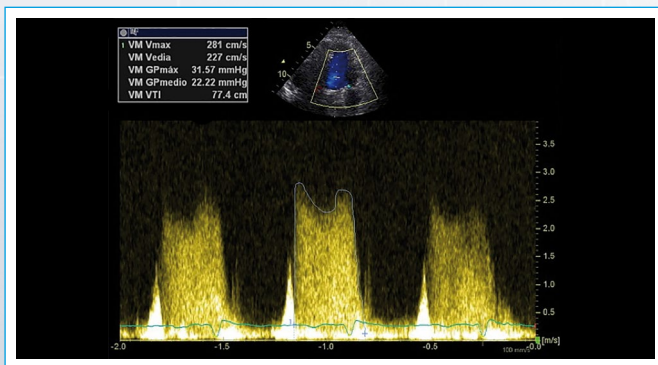
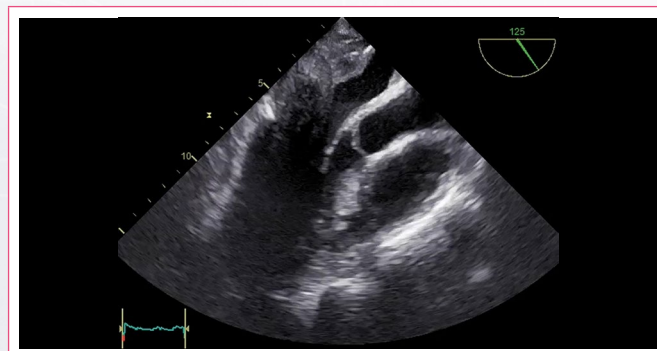


Figura 1. Evaluación con Doppler continuo del flujo mitral con gradiente medio 22 mmHg y velocidad máxima 2,8 m/s



Video 4. Ecocardiografía transesofágica, vista de tres cámaras a aproximadamente 125°, donde se observa la masa de gran tamaño y se aprecia de nuevo que no está adherida al *septum* interatrial

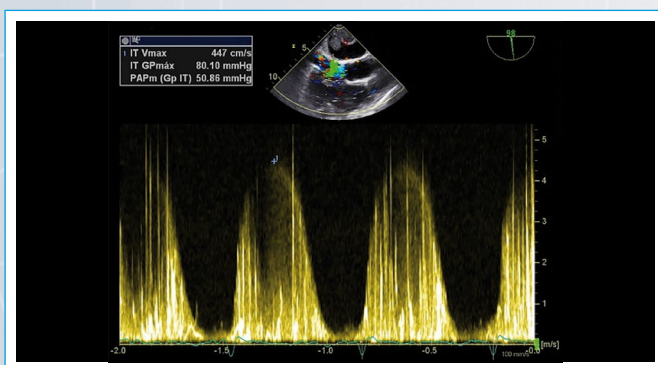
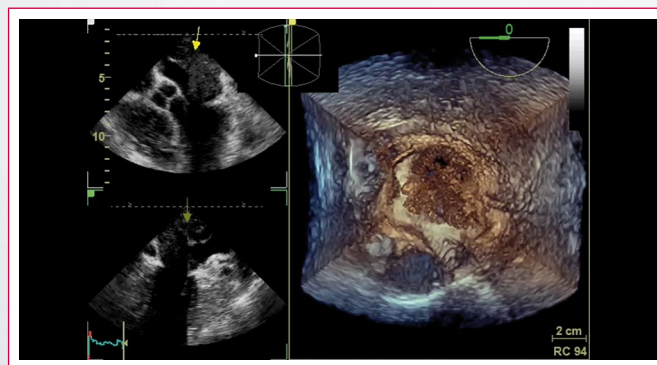


Figura 2. Doppler continuo del flujo de la insuficiencia tricúspide, con gradiente transvalvular de 80 mmHg, para una presión sistólica de la arteria pulmonar (PASP) de 95 mmHg



Video 5. Ecocardiografía transesofágica con reconstrucción tridimensional, con vista desde el techo de la aurícula izquierda, donde se observa la masa y al fondo el movimiento de los velos de la mitral

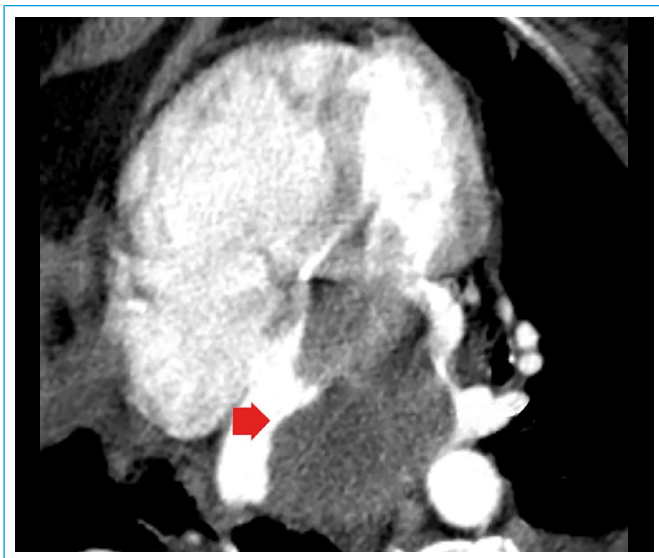


Figura 3. Plano de cuatro cámaras en TC en el que se aprecia la masa intracardiaca (flecha) adherida a la pared posterior de la aurícula izquierda



Figura 4. Reconstrucción de imagen en TC en la que se ven las 4 venas pulmonares libres y sin infiltración por la masa (flecha)



Figura 5. Pieza anatomopatológica del tumor, con un volumen de 140 cc y una longitud aproximadamente de 10 cm



Figura 6. Pieza anatomopatológica del corazón donde se observa un corte coronal y destaca la hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho

Discusión

Las masas más frecuentes intracardiacas son los trombos y vegetaciones, seguidos por una gran variedad de neoplasias que son más infrecuentes. Dentro de éstas se encuentran los tumores primarios, que tienen una incidencia de 0,0017% a 0,28% de acuerdo a los informes de autopsias publicados⁽¹⁾. Tres cuartas partes de ellos son benignos y los más frecuentes son los mixomas, que corresponden al 50%⁽¹⁾. El 25% de los tumores primarios de corazón son malignos y tres cuartas partes son sarcomas. En los últimos años la incidencia de los tumores cardíacos ha ido en aumento, debido a la disponibilidad de técnicas de imagen que han permitido aumentar el número de diagnósticos⁽²⁾.

Un tercio de los sarcomas malignos son angiosarcomas, seguidos por rabdiomiosarcoma, fibrosarcomas, linfosarcomas, leiomiomas, liposarcomas, sarcoma neurogénico, sarcoma sinovial y osteosarcoma, en orden de frecuencia presentándose preferiblemente en individuos de mediana edad⁽³⁾.

Los tumores malignos primarios pueden producir una variedad de síntomas dependiendo principalmente de 4 mecanismos según se produzca:

- Obstrucción del flujo sanguíneo intracardiaco o valvular.
- Invasión local produciendo arritmias o pericarditis o taponamiento.
- Émbolos sistémicos, cuando se localizan en cavidades izquierdas.
- Presencia de síntomas consuntivos o asintomáticos como hallazgo incidental.

El angiosarcoma también se ha denominado hemangioendoteliooma maligno, hemangioendoteliosarcoma, hemangiosarcoma y hemangioendotelioblastoma⁽⁴⁾. Está constituido por células malignas que forman espacios o canales vasculares característicos, muchos contienen focos de áreas sólidas y células fusiformes⁽⁴⁾. Es más común en el sexo masculino y habitual entre los 20-50 años. El atrio derecho es la cámara más frecuentemente afectada, y después el ventrículo derecho y el pericardio⁽⁴⁾.

Conclusión

Los sarcomas son tumores cardíacos primarios malignos, muy raros, que provocan por lo general lesiones metastásicas intracardiácas o extracardiácas, asociando una supervivencia muy baja. En los últimos años, los avances en la tecnología de imagen como, por ejemplo, la ecocardiografía transtorácica o transesofágica, la resonancia magnética y la tomografía cardíaca han hecho que el diagnóstico de estos tumores se haga con más frecuencia.

Ideas para recordar

- Los sarcomas cardíacos son tumores malignos con evolución tórpida y que muchas veces no se pueden resear por completo.

- Los síntomas de presentación son muy variados y van desde disnea de esfuerzos, embolismo sistémico, arritmias o derrame pericárdico por invasión local y síntomas consuntivos.

Bibliografía

1. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart: a 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 1.027-1.031.
2. Engelen M, Bruch C, Hoffmeier A, et al. Primary left atrial angiosarcoma mimicking severe mitral valve stenosis. *Heart* 2005; 91: e27.
3. Sinatra R, Brancaccio G, di Gioia CR, et al. Integrated approach for cardiac angiosarcoma. *Int J Cardiol* 2003; 88: 301-304.
4. Meng Q, Lai H, Lima J, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002; 84: 69-75.