

Temas al día

Un desafío transversal

Pablo Rosales-García¹, Julia Sánchez-Arribas¹, Guillermo Romero-Molina

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla, España

Citar como: Rosales-García P, Sánchez-Arribas J, Romero-Molina G. Un desafío transversal. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (agosto); 9(2): 1-99. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a18>.

Cite this as: Rosales-García P, Sánchez-Arribas J, Romero-Molina G. A transversal challenge. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (August); 9(2): 1-99. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a18>.

Autor para correspondencia: Pablo Rosales-García. pablorosalesgarcia95@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Carcinóide
- ▷ Insuficiencia cardíaca
- ▷ Edema
- ▷ Diarrea

Resumen

Varón de 67 años que consultó por alteración del ritmo intestinal con deposiciones diarreicas y edemas maleolares bilaterales que presentaba en analítica urgente elevación de enzimas de citólisis y colestasis. Se realizó eco-Doppler abdominal compatible con hepatopatía crónica con hipertensión portal y TC tórax y abdomen que evidenció incontables lesiones nodulares que se biopsiaron. Estudio anatomopatológico compatible con carcinoma neuroendocrino. Ecocardiografía con dilatación de aurícula derecha junto con fibrosis y jet de insuficiencia tricuspídea moderada. Se concluyó como juicio diagnóstico la presencia de tumor neuroendocrino hepático primario con síndrome carcinóide cardíaco secundario.

Keywords

- ▷ Carcinoid
- ▷ Heart failure
- ▷ Edema
- ▷ Diarrhea

Abstract

A 67-year-old man consulted due to altered intestinal rhythm with diarrheal stools and bilateral malleolar edema. The patient presented elevated cytotoxic enzymes and cholestasis in urgent blood tests. Abdominal ultrasound-Doppler compatible with chronic liver disease with portal hypertension and CT of the chest and abdomen were performed, which showed countless nodular lesions that were biopsied. Anatomopathological study compatible with neuroendocrine carcinoma. Echocardiography showcased right atrial dilation along with fibrosis and jet of moderate tricuspid regurgitation. It was concluded as a diagnostic judgement the presence of primary hepatic neuroendocrine tumour with secondary cardiac carcinoid syndrome.

Puntos destacados

- ▷ Destacamos la importancia de valorar causas alternativas poco frecuentes en las formas de presentación atípica de nuevos episodios de insuficiencia cardíaca aguda.

Antecedentes

No tenía reacciones adversas medicamentosas, era exfumador con índice acumulado de tabaco de 64 paquetes/año. Su hábito enólico era activo, de unos 100 gramos de alcohol semanales. Sin otros tóxicos. Presentaba hipertensión arterial esencial grado II, diabetes mellitus tipo 2 de 20 años de evolución con buen control metabólico, sin lesión de órgano diana, hemoglobina glicosilada (Hb1Ac) del 6,7%. Dislipemia mixta y obesidad clase I.

Apnea obstructiva del sueño grave en tratamiento con CPAP. Hipotiroidismo primario y sin patología cardíaca conocida.

Su situación basal era: jubilado, conductor de autobús de profesión, buen desempeño funcional, vida activa e independiente para actividades instrumentales.

Su tratamiento habitual era: ramipril 10 mg 1 comprimido al día, atorvastatina 80 mg 1 comprimido al día, metformina 850 mg 1 comprimido cada 8 horas, semaglutida oral 7 mg 1 comprimido al día y levotiroxina 88 mcg 1 comprimido al día.

Caso clínico

Enfermedad actual

Varón de 67 años de edad, con los antecedentes descritos en el siguiente apartado, que consultó por alteración del ritmo intestinal presentando hasta 10 deposiciones diarias de consistencia líquida, sin productos patológicos, en el último mes.

Además, comentaba hiporexia y pérdida ponderal no cuantificada, asociando edemas maleolares bilaterales y disnea para esfuerzos moderados de instauración progresiva en este periodo. Negaba sensación distérmica, fiebre termometrada u otros síntomas asociados interrogado por órganos y aparatos.

Exploración física

Buen aspecto general. Regular hidratado, bien perfundido, normocoloreado de piel y mucosas; afebril. Tensión arterial de 100/60 mmHg, frecuencia cardíaca de 60 latidos por minuto, SatO₂ 92% basal. Auscultación cardíaca con tonos rítmicos a buena frecuencia sin soplos ni extratonos; respiratoria con crepitan-tes bibasales. Abdomen blando, con hepatomegalia elástica, no doloroso a la palpación; oleada ascítica positiva. Además, presentaba edemas maleolares bilaterales con fóvea hasta la rodilla. Ingurgitación yugular con cabecero a 45° y reflujo hepatoyugular positivo.

Pruebas complementarias

En Urgencias se solicitaron como pruebas urgentes:

Análítica

- Hemograma: Leucocitosis de 11600 (4600-10200) con 9430 (2000-6900) neutrófilos.
- Coagulación: INR 1,28 (0,90 - 1,40) y tiempo de tromboplastina parcial activada normal.
- Bioquímica: Elevación de enzimas de citolisis con alanina transamina-sa (ALT) de 119 U/L (5-41) y colestasis con bilirrubina total de 3,5mg/dL (0,20-1) a expensas de directa, gamma glutamiltransferasa (GGT) de 520U/L (10-66), fosfatasa alcalina (FA) de 589U/L (40-129). Fracción N terminal del péptido atrial natriurético (NT ProBNP) normal ajustado a la edad en 336 pg/mL (<900).
- Gasometría venosa: Ligeramente alcalosis metabólica e hipopotasemia moderada de 2,5 mEq/L (3,5-5).

Ecografía abdominal: En la que se objetivaba hepatopatía crónica con datos de hipertensión portal (dilatación portal) y ascitis pélvica en moderada cuantía.

Paracentesis con líquido ascítico sin consumo de glucosa, proteínas totales de 2,5 g/dL y sin celularidad.

Radiografía de tórax: Aumento de redistribución vascular y cardiomegalia ligera sin infiltrados ni condensaciones.

Electrocardiograma en ritmo sinusal con bloqueo completo de rama derecha sin otros hallazgos de interés.

Diagnóstico y evolución

Considerando la aparición simultánea del síndrome diarreico y el fallo hepático agudo, se abordó el estudio como una única entidad clínica. Se solicitó analítica completa con marcadores de autoinmunidad negativos, sin presencia de sobrecarga férrica y con serología de virus hepatotropos negativa. Además, se realizó TC toraco-abdominal (**figura 1**) en el que se visualizaron incontables lesiones nodulares, hipodensas y milimétricas, que ocupaban la totalidad del parénquima hepático, sin captación significativa de contraste ni restricción en secuencias de difusión en resonancia magnética dinámica de hígado posterior (**figura 2**) y sin otras lesiones sospechosas en dichas pruebas.

Por último, ante la presencia de datos clínicos compatibles con insuficiencia cardíaca aguda (ingurgitación yugular), se solicitó ecocardiografía transtorácica en la que se describió dilatación de la aurícula derecha junto con fibrosis y jet de insuficiencia moderada a nivel de válvula tricúspide.

Ante los hallazgos previamente descritos, de cara a filiar el origen de la enfermedad hepática infiltrativa difusa, se decidió realizar biopsia hepática. Transcurridos pocos días tras la misma, el paciente desarrolló fallo hepático fulminante siendo *éxitus*.

Se recibieron resultados del estudio anatomopatológico de dicha biopsia post-mortem en la que se objetivó la presencia de tejido hepático infiltrado por células escasamente diferenciadas con expresión de sinaptofisina y cromogranina A compatibles con carcinoma neuroendocrino.

Se concluyó por tanto como juicio diagnóstico la presencia de carcinoma neuroendocrino hepático primario con síndrome carcinoide cardíaco secundario.

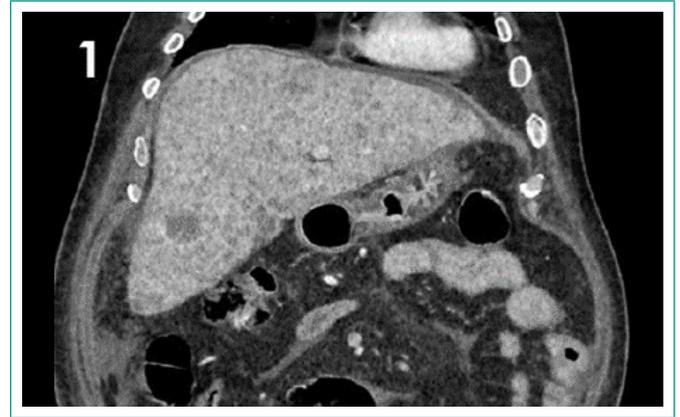


Figura 1. Corte axial de TC de abdomen con contraste en fase venosa que muestra múltiples imágenes nodulares, de baja densidad y con realce en anillo.



Figura 2. Dichas lesiones muestran un comportamiento similar en la secuencia de RM con contraste.

Discusión y conclusiones

El carcinoma neuroendocrino hepático primario se trata de una neoplasia extremadamente infrecuente que representa <1% de las neoplasias malignas del hígado. El origen del mismo no se encuentra bien establecido, ya que la migración de las células neuroendocrinas desde la cresta neural durante la embriogénesis no abarca este órgano, siendo la teoría más aceptada que la aparición de este tipo de carcinoma se debe a la metaplasia neuroendocrina del epitelio del conducto biliar intrahepático por distintas noxas.

En general, se le atribuyen tasas de crecimiento y de diseminación relativamente bajas, cursando generalmente de forma asintomática. La presentación en forma de síndrome carcinoide típico depende principalmente de la liberación sistémica de serotonina e incluye síntomas como *flushing*, diarrea, sibilancias o aparición de telangiectasias siendo la afectación cardíaca excepcional. Además, el síndrome carcinoide cardíaco debe sospecharse en presencia de fibrosis de las válvulas tricúspide, pulmonar o del endocardio ventricular derecho, siendo la afectación de las cavidades izquierdas inusual por el lavado de dichas sustancias vasoactivas a nivel pulmonar¹.

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

1. Domínguez-Massa C, Torregrosa-Puerta S, Serrano-Martínez F, Valera-Martínez, FJ. Síndrome carcinoide con afectación cardíaca polivalvular. *Cir Cardiovasc*. 2018; 25(6): 274-276. doi: <https://doi.org/10.1016/j.circv.2018.07.008> (último acceso jul. 2024).