

Temas al día

Una causa infrecuente de insuficiencia cardiaca

Saioa Igartua-Urzelai^{ID}, Blanca Sánchez-Checa^{ID}, Fidel Jiménez-García^{ID}, Pedro Alberto Alarcón-Blanco^{ID}

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

Citar como: Igartua-Urzelai S, Sánchez-Checa B, Jiménez-García F, Alarcón-Blanco PA. Una causa infrecuente de insuficiencia cardiaca. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (agosto); 9(2): 1-105. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a20>.

Cite this as: Igartua-Urzelai S, Sánchez-Checa B, Jiménez-García F, Alarcón-Blanco PA. A rare cause of heart failure. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (August); 9(2): 1-105. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a20>.

Autor para correspondencia: Saioa Igartua-Urzelai. saioa.igartua@uzikastola.net

Palabras clave

- Insuficiencia cardiaca
- Angiosarcoma cardiaco

Resumen

Los tumores cardiacos primarios son extremadamente raros, siendo la mayoría de ellos benignos. Se presenta el caso de una paciente de 42 años que debutó con un primer episodio de insuficiencia cardiaca descompensada. En el estudio etiológico se objetivó una masa cardiaca con afectación hepática, esplénica y linfadenopática. Se diagnosticó angiosarcoma cardiaco metastásico e inició tratamiento con adriamicina. Lo inespecífico de la clínica y la baja incidencia hacen que la enfermedad se diagnostique en fases avanzadas. El pronóstico es infausto. La paciente acabó falleciendo por fallo hepático progresivo.

Keywords

- Heart failure
- Cardiac angiosarcoma

Abstract

Primary cardiac tumours are extremely rare, with the majority of them being benign. We present the case of a 42-year-old patient with a first episode of decompensated heart failure. The etiological study revealed a cardiac mass with hepatic, splenic, and lymphadenopathic involvement. She was diagnosed with metastatic cardiac angiosarcoma and started treatment with adriamycin. The non-specific nature of the symptoms and the low incidence meant that the disease was diagnosed in advanced stages. The prognosis was disastrous. The patient ended up dying from progressive liver failure.

Puntos destacados

- Este caso es interesante por la excepcionalidad de los tumores cardiacos en general y los sarcomas cardiacos en particular.
- El caso también ilustra la importancia del internista como médico integrador entre diagnóstico sindrómico, etiológico y tratamiento.

Introducción

Los tumores cardiacos primarios son extremadamente raros, representando apenas el 0,001% - 0,03% de todos los casos. La afectación metastásica del corazón es de 100 a 1000 veces más común, especialmente por carcinoma de pulmón (tabla 1)¹. La mayoría de los tumores son benignos (75%). Entre los malignos, los sarcomas cardiacos representan el 95% de los casos y el resto suelen ser linfomas. Se trata de una causa muy infrecuente de insuficiencia cardiaca que hay que tener en cuenta en pacientes jóvenes que debutan con síndrome constitucional, fiebre y derrame pericárdico asociado

BENIGNOS (75%)	MALIGNOS (25%)
• Mixoma • Rabdiomioma • Fibroma • Fibroelastoma papilar • Lipoma • Hemangioma • Mesotelioma del nodo A – V • Teratoma • Quiste broncogénico • Quiste pericárdico • Quiste hidatídico • Tumores endocrinos: tumor tiroideo, paraganglioma • Otros: hamartoma, leiomioma, linfangioma, neurofibroma, swannoma, granuloma de células plasmáticas	• Sarcomas: angiosarcoma, rabdomiosarcoma, fibrosarcoma, osteosarcoma, sarcoma neurogénico, leiomioma, liposarcoma, sarcoma sinovial • Mesotelioma • Linfoma maligno • Timoma maligno • Teratoma maligno

Tabla 1. Tumores primarios de corazón y pericardio¹.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 42 años sin antecedentes familiares o personales de interés. En tratamiento habitual con anticonceptivos orales (levogastrol 25 mg). Sin alergias medicamentosas conocidas y negaba consumo de tóxicos. Consultó por un cuadro de dolor centrotorácico sordo, no claramente opresivo ni pleurítico, continuo, no irradiado, sin cortejo vegetativo ni relación con el esfuerzo que persistía durante tres semanas y se autolimitaba espontáneamente. Dicho cuadro recurrió dos meses más tarde sobreviniendo semanas después un cuadro febril intermitente de hasta 38,5°C. Asociaba disnea de moderados esfuerzos y edematización de miembros inferiores. Negaba evidente pérdida de peso, sudoración nocturna o prurito. En la anamnesis dirigida negaba otra sintomatología por aparatos y sistemas.

Exploración física

PA 110/52 mmHg, FC 110 lpm. SpO₂ 92% respirando aire ambiente, temperatura 37°C. No se palpaban adenopatías cervicales ni supraclaviculares. Ingurgitación venosa yugular (30°) positiva, maniobra de Pemberton negativa. Miembros superiores sin acropaquias ni estigmas de endocarditis infecciosa. Auscultación cardiorrespiratoria con tonos rítmicos sin soplos ni rones y murmullo vesicular conservado con crepitantes bibasales. Abdomen blando, no doloroso, sin masas ni megalias. Miembros inferiores con edemas foveolares hasta tercio medio tibial sin signos de TVP.

Pruebas complementarias

Entre las pruebas complementarias destacó: bioquímica con glucosa 94 mg/dL (75 - 115), función renal normal, ácido úrico 3,6 mg/dL (2,6 - 6), bilirrubina total 1,7 mg/dL (0,3 - 1,2), GOT 57 U/L (5 - 35), GPT 59 U/L (0 - 39), GGT 68 U/L (1 - 38), FA 77 U/L (33 - 150), LDH 713 U/L (10 - 247). Ionograma normal. Colesterol total 181 mg/dL (50 - 200), triglicéridos 130 mg/dL (30 - 150), TSH 1,06 U/mL (0,34 - 5). Nt - proBNP 1028 pg/mL (10 - 125), ca 125 79 U/mL (0,5 - 35). PCR 2,2 mg/L (0,1 - 5). Hemograma con hemoglobina 10,5 g/dL (11 - 17), VCM 85,8 fl (80 - 100), leucocitos 10500/uL (fórmula normal), plaquetas 296000/uL. Coagulación normal.

Electrocardiograma con voltajes bajos y bloqueo completo de rama derecha. Radiografía de tórax: gran cardiomegalia y derrame pleural izquierdo (**figura 1**).



Figura 1. Radiografía de tórax.

Ecografía abdominal en urgencias en la que se detectaron varias lesiones nodulares hipoeoicas en bazo.

TC-body: Adenopatías mediastínicas y axilares. Lesión ocupante de espacio en aurícula derecha (AD) con captación heterogénea de contraste de 65 x 75 mm. Derrame pericárdico de 22 mm de espesor. Imagen hipodensa en hígado cercana al domo de 13 mm. Bazo de tamaño conservado con múltiples imágenes hipodensas redondeadas que captan el contraste, la de mayor tamaño de 40 mm.

La paciente ingresó a cargo de Medicina Interna para continuar estudio. El diagnóstico de trabajo fue: primer episodio de insuficiencia cardíaca descompensada en contexto de tumoración cardíaca con afectación esplénica, hepática y linfadenopática. Como etiologías más probables: metástasis de tumor de órgano sólido (melanoma, pulmón, mama, renal, sarcoma, tiroides) o síndrome linfoproliferativo. Menos probable sarcoma como tumor maligno cardíaco primario.

Evolución

Una vez en planta de hospitalización, la evolución de la paciente fue inicialmente buena con tratamiento diurético y analgésico desapareciendo la disnea y el dolor torácico. Se amplió estudio analítico con autoinmunidad, proteiograma, marcadores tumorales y serologías virales y de bacterias atípicas, pruebas que fueron normales o negativas. Se extrajeron 3 sets de hemocultivos en frío que fueron negativos. Se realizó ecocardiograma transtorácico con resultado: derrame pericárdico ligero-moderado sin compromiso hemodinámico actual. Masa intracardiaca sobre surco auriculoventricular de ventrículo derecho (VD) que protruía ligeramente en AD pero sin compromiso hemodinámico aparente. FEVI normal. Finalmente se realizó PET/TC que evidenció masa hipermetabólica cardíaca con afectación a toda la AD con SUVmax 19,6 (1-2,5) con múltiples lesiones hipermetabólicas óseas y lesiones ocupantes de espacio (LOEs) hipermetabólicas esplénicas y hepáticas (**figuras 2 y 3**).

Se contactó con Cirugía Cardiovascular para toma de muestra mediante minitoracotomía derecha consiguiéndose reseca pericardio y obtención de muestra de masa adyacente. El resultado de anatomía patológica fue: neoplasia de células fusocelulares, de aspecto epiteliode. Núcleos vesiculosos con irregularidades en el tamaño, algunos nucleolos. Áreas de necrosis y frecuentes mitosis. Ki67 60-70%. Estudio inmunohistoquímico: positividad para CD34, CD31, ERG, FLI-1 y actina alfa de músculo liso. Se concluyó el diagnóstico de neoplasia mesenquimal de alto grado concordante con angiosarcoma cardíaco.

La paciente fue derivada a Oncología Médica, donde se consensuó entrada en ensayo clínico FIBROSARC y se inició tratamiento con adriamicina. Durante los meses posteriores, múltiples complicaciones siendo la más importante el desarrollo de un fallo hepático progresivo que acabó desgraciadamente con el fallecimiento de la paciente.



Figura 2. TC de tórax. Masa cardíaca en aurícula derecha.

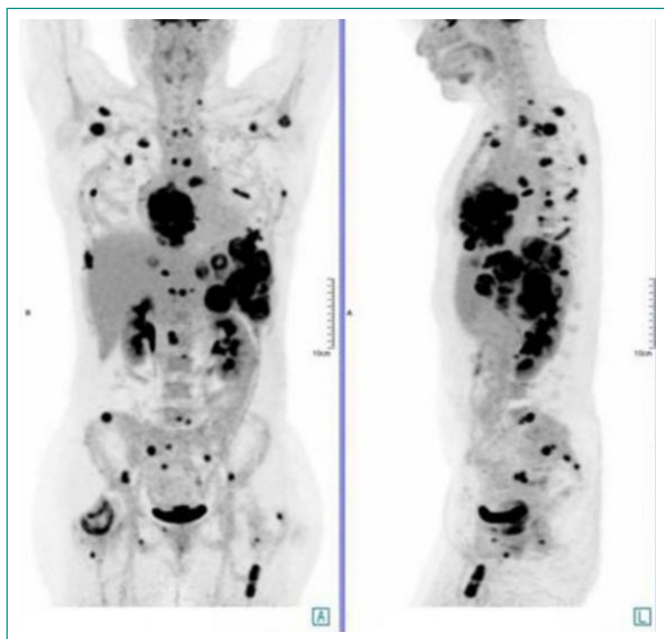


Figura 3. PET/TC. Afectación a distancia.

Diagnóstico

Angiosarcoma cardíaco primario metastásico.

Discusión y conclusiones

El angiosarcoma cardíaco primario (ACP) es un tumor maligno poco frecuente que se origina a partir de células endoteliales vasculares o células endoteliales linfáticas. Predomina en pacientes de 30 a 40 años y es más frecuente en varones^{2,5,6}. Casi el 90% de los tumores se presentan en la aurícula derecha como una masa multicéntrica, con frecuencia interfiriendo con las estructuras vecinas, y produciendo insuficiencia cardíaca congestiva, derrame pericárdico y taponamiento cardíaco. Están relacionados con la exposición a radiación terapéutica en los años previos⁴.

La clínica inespecífica a menudo retrasa el diagnóstico, con el consiguiente mal resultado por enfermedad metastásica temprana. Los pacientes suelen presentar síntomas como disnea y dolor torácico, lo que hace que se consideren inicialmente enfermedades más comunes². Los hallazgos clínicos más específicos suelen manifestarse más tarde y dependen del grado de infiltración dentro de la pared cardíaca o en las estructuras vecinas y la extensión de las metástasis. Las metástasis suelen localizarse en pulmón (20-55,6%), hígado (10-22,2%) y hueso (10-20%)⁴.

La ecocardiografía es la base de la evaluación de los tumores cardíacos, aunque los estudios por TC y RMN resultan útiles para el diagnóstico y determinación del tamaño tumoral, localización y relación con estructuras adyacentes.

Se recomienda el PET-TC para el estudio de extensión³. Además, el diagnóstico definitivo se obtiene por estudio histológico mediante biopsia^{4,5} y la terapia no está estandarizada. La resección quirúrgica sigue siendo la modalidad estándar de tratamiento. No obstante, los estudios evidencian dificultades para lograr la resección completa de tumores con márgenes negativos. Cuando ésta es posible, los pacientes suelen experimentar recurrencia local. Dada la alta tasa de mortalidad del tumor, parece preferirse un enfoque agresivo que utilice un régimen multimodal. Los tiempos de supervivencia oscilan entre 12 y 30 meses con diversas combinaciones de cirugía, quimioterapia, radiación y/o trasplante⁴. Los agentes quimioterapéuticos más utilizados son las antraciclinas, ifosfamida y taxanos. Actualmente se están realizando ensayos clínicos con inhibidores de tirosin kinasa.

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. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. Rev Esp Cardiol. 1998; 51(2): 103-114. doi: [https://doi.org/10.1016/S0300-8932\(98\)74719-0](https://doi.org/10.1016/S0300-8932(98)74719-0) (último acceso jul. 2024).
2. Farzin AO, Nejad SS. Cardiac angiosarcoma: a case report. J Int Med Res. 2023; 51(11): 3000605231211772. doi: <https://doi.org/10.1177/03000605231211772> (último acceso jul. 2024).
3. Mestres-Martí J, Llinares-Tello E, Sabaté-Llobera A, Gràcia-Sánchez L, Robles-Barba J, Gámez-Cenzano C. 18F-FDG PET/CT in a patient with atypical presentation of cardiac angiosarcoma. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol (Engl Ed). 2019; 38(3): 183-185. doi: <https://doi.org/10.1016/j.remnm.2018.08.006> (último acceso jul. 2024).
4. Patel SD, Peterson A, Bartczak A, Lee S, Chojnowski S, Gajewski P, et al. Primary cardiac angiosarcoma - a review. Med Sci Monit. 2014; 20: 103-109. doi: <https://doi.org/10.12659/MSM.889875> (último acceso jul. 2024).
5. Herrmann MA, Shankerman RA, Edwards WD, Shub C, Schaff H V. Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of six cases. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992; 103(4): 655-664. doi: [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(19\)34948-7](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(19)34948-7) (último acceso jul. 2024).
6. Guo S, Guo Q. Primary cardiac angiosarcoma: a case report and review of the literature. Int Heart J. 2021; 62(2): 458-462. doi: <https://doi.org/10.1536/ihj.20-581> (último acceso jul. 2024).
7. Look Hong NJ, Pandalai PK, Hornick JL, Shekar PS, Harmon DC, Chen YL. Cardiac angiosarcoma management and outcomes: 20-year single-institution experience. Ann Surg Oncol. 2012; 19(8): 2707-2715. doi: <https://doi.org/10.1245/s10434-012-2334-2> (último acceso jul. 2024).