

Angiosarcomas cardíacos primarios: utilidad de la tomografía computarizada y la resonancia magnética cardíaca en su diagnóstico

Guillermo Romero-Farina^a, Jaume Candell-Riera^a, Álvaro Beltrán-Ror^b, Juan B. González-Moreno^b, Daniel Bigalli^b y Alicia Stratta^c

^aServicio de Cardiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

^bServicio de Cardiología y Cirugía Cardíaca. Casa de Galicia. Montevideo.

^cServicio de Imagenología. Casa de Galicia. Montevideo. Uruguay.

Los tumores cardíacos primarios (TCP) malignos son infrecuentes, con presentación clínica variada y elevada mortalidad. Cuando producen síntomas y en el momento del diagnóstico, suelen corresponder a masas tumorales muy evolucionadas y con un importante compromiso hemodinámico. El ecocardiograma-Doppler acostumbra ser la técnica diagnóstica inicial, pero en ocasiones las imágenes de resonancia magnética (RM) o de tomografía computarizada (TC) pueden ofrecer más información anatómica. Presentamos los casos de 3 pacientes con angiosarcoma cardíaco, 2 de aurícula derecha y 1 de ventrículo izquierdo, este último diagnosticado por biopsia dirigida mediante tomografía computarizada; los 3 fueron intervenidos quirúrgicamente, pero con evolución fatal a corto plazo.

Palabras clave: Angiosarcoma cardíaco. Ecocardiografía. Resonancia magnética. Biopsia. Tomografía computarizada.

Primary Cardiac Angiosarcoma: Diagnostic Utility of Computed Tomography and Cardiac Magnetic Resonance

Primary cardiac tumors are infrequent, but their clinical presentation is variable and their associated mortality is high. By the time they produce symptoms and the diagnosis is made, they have usually progressed to a large mass causing considerable hemodynamic compromise. Although Doppler echocardiography is the usual technique for the initial diagnosis, magnetic resonance imaging or computed tomography can offer more anatomically useful information. We describe three patients with cardiac angiosarcoma, two in the right atrium and one in the left ventricle, the latter diagnosed by computed tomography-guided biopsy. All three patients underwent surgery, but the short-term course was fatal in all cases.

Key words: Cardiac angiosarcomas. Echocardiography. Magnetic resonance. Biopsy. Computed tomography.

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios (TCP) constituyen una enfermedad rara. El 25% corresponde a TCP malignos¹ y el 90-95% de éstos son sarcomas². Pueden permanecer silentes clínicamente durante un tiempo u ocasionar sintomatología cardíaca y sistémica variada simulando otras enfermedades³⁻⁶.

La prueba inicial de preferencia para la detección de masas cardíacas es el ecocardiograma (ECO), pero en

ocasiones es difícil obtener una evaluación cardíaca y paracardíaca completa. La resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC)^{4,7-9} pueden aportar una información más precisa de la extensión anatómica local y regional del tumor. Además, permiten una evaluación simultánea de las estructuras cardíacas y paracardíacas y, en casos seleccionados, la posibilidad de practicar una biopsia dirigida.

El motivo de este artículo es presentar las características clínicas y morfológicas, obtenidas mediante diferentes técnicas de imagen, de 3 casos de angiosarcomas cardíacos operados.

CASOS CLÍNICOS

Entre 1995 y 2002 se realizaron 3.200 intervenciones quirúrgicas a corazón abierto, 3 de ellas (0,0009%)

Correspondencia: Dr. G. Romero-Farina.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.
Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona. España.
Correo electrónico: gromero@vhebron.net

Recibido el 22 de enero de 2004.

Aceptado para su publicación el 2 de junio de 2004.

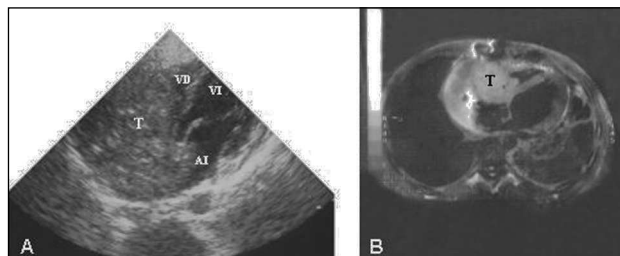


Fig. 1. A: ecocardiograma transtorácico. Proyección subcostal de 4 cámaras. Se observa una masa tumoral (T) que ocupa casi totalmente la aurícula derecha y parcialmente el ventrículo derecho (VD). B: imagen en plano axial Spin-Eco ponderada en T1. Sustitución de la aurícula derecha por el tumor con invasión del VD. AI: aurícula izquierda, VI: ventrículo izquierdo.

correspondían a pacientes con masas cardíacas diagnosticadas por técnicas de imagen en las que se comprobó el diagnóstico de angiosarcoma cardíaco en el estudio anatomopatológico.

Caso 1

Varón de 19 años con disnea en clase funcional III, palidez cutaneomucosa y soplo sistólico 3/6 en el cuarto y quinto espacios intercostales derechos. El ECO mostró una masa sólida de densidad heterogénea de 6 × 4,5 cm en la aurícula derecha (AD) que infiltraba el tabique interauricular (TIA) (fig. 1A). En la RM, las imágenes potenciadas en T1 (fig. 1B) evidenciaron un proceso proliferativo infiltrativo que invadía la AD casi en su totalidad y el ventrículo derecho (VD), desviando el TIA hacia la izquierda. Se observó también un derrame pleural izquierdo moderado y una atelectasia retrocardíaca. En la RM y en la ecografía abdominal no se observaron signos de extensión abdominal. La intervención quirúrgica confirmó una gran tumoración auricular derecha que infiltraba el VD y la valva septal tricuspídea. Se resecó la masa tumoral con reinsertación de la válvula tricuspídea y se implantó un puente venoso a la arteria coronaria derecha. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de angiosarcoma primitivo. A los 6 meses el paciente presentó insuficiencia cardíaca refractaria y falleció.

Caso 2

Mujer de 32 años con disnea de reposo y aspecto caquético. A su ingreso estaba taquicárdica y se auscultaba un soplo diastólico 3/6 en foco tricuspídeo; presentaba ingurgitación yugular y edemas en los miembros inferiores. El ECO mostró una gran masa sólida auricular derecha de 6 × 4 cm (fig. 2A y B) con zonas hipocogénicas en su interior. Tenía una base de implantación en el TIA e invadía el tracto de entrada del VD, lo que ocasionaba una obstrucción severa al flujo con gradiente tricuspídeo máximo de 15 mmHg. La paciente entró en shock cardiogénico, lo que moti-

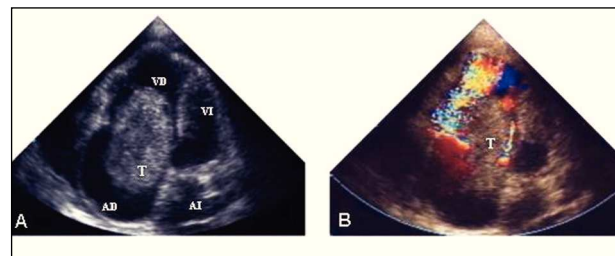


Fig. 2. A: ecocardiograma transtorácico. Proyección apical de 4 cámaras. Se observa una masa tumoral ovoidea (T) intracavitaria en la aurícula derecha (AD) con penetración al ventrículo derecho (VD). Presenta una zona central de menor ecogenicidad compatible con un área de necrosis. B: en el Doppler color se observa un flujo turbulento de obstrucción del tracto de entrada del VD. AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo.

vó una cirugía cardíaca de emergencia. Se halló una gran tumoración de 7 × 4 cm que ocupaba la AD y que penetraba hacia el VD a través de la válvula tricuspídea. Su base de implantación se extendía hacia la pared libre de la AD y hacia la desembocadura de la vena cava inferior. En la TC y la ecografía abdominal no se observaron metástasis hepáticas. Se realizó una exéresis del tumor y una reconstrucción auricular con un parche de pericardio bovino. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de angiosarcoma. Al año de seguimiento presentó disnea progresiva e insuficiencia cardíaca congestiva refractaria y falleció.

Caso 3

Varón de 50 años, con dolor atípico en el hemitórax izquierdo, astenia y adinamia. Presentaba adelgazamiento y taquicardia de reposo. En el ECO se observó una masa sólida de 8 × 11 cm sólida, con zonas ecolúcidas en las paredes inferior, lateral y apical del ventrículo izquierdo (fig. 3A). Las imágenes de la RM potenciadas en T1 (fig. 3B) evidenciaron un proceso expansivo de 14 × 11 cm, con intensidad de señal heterogénea en T2. Se observó también lisis del arco costal y derrame pleural leve. La TC de tórax (fig. 3C y D) permitió una correcta delimitación tumoral y una punción biopsica guiada sin complicaciones, confirmando el diagnóstico de angiosarcoma. En la TC y la ecografía abdominal no se observaron metástasis. En el acto quirúrgico no se pudo realizar la resección tumoral debido al enorme volumen de la masa que, por su extensión y sus relaciones anatómicas, la hacían irreseccable. El paciente falleció a los 10 días del postoperatorio.

DISCUSIÓN

Los TCP malignos pueden presentarse con cualquier síntoma cardíaco^{1,3,4,10}, aunque la insuficiencia cardíaca y la embolia sistémica son las formas más frecuen-

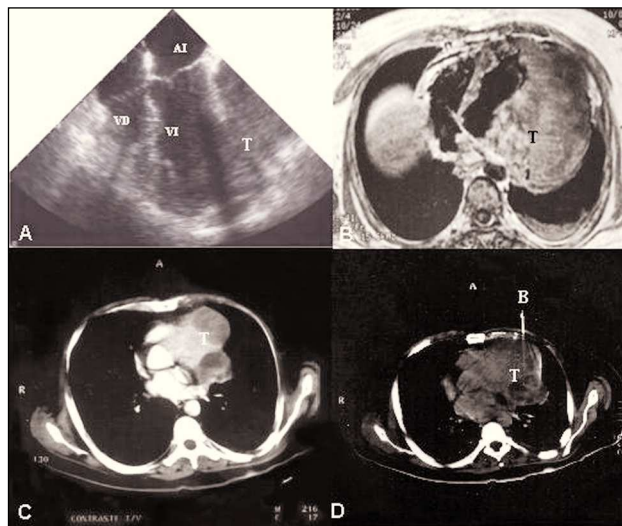


Fig. 3. A: ecocardiograma transesofágico. Masa tumoral (T) sólida en la pared lateral del ventrículo izquierdo (VI) de estructura heterogénea. B: imagen en plano axial Spin-Eco potenciada en T1. Voluminosa tumoración sólida que involucra la pared lateral del VI con intensidad de señal heterogénea sugestiva de necrosis tumoral. C: tomografía helicoidal. Corte en la raíz aórtica con medio de contraste. Deformación del contorno cardíaco izquierdo por una masa polilobulada con áreas de diferente densidad. D: tomografía computarizada con la aguja de punción biopsica (B). AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho.

tes de inicio^{5,11}. Dos de nuestros pacientes manifestaron signos de insuficiencia cardíaca y uno de ellos, dolor torácico atípico.

En esta serie la técnica diagnóstica inicial fue el ECO, aunque las imágenes de RM aportaron mayor información adicional, permitiendo una delimitación anatómica regional más precisa^{4,12}, lo que ayudó a tomar la decisión acerca del procedimiento quirúrgico a seguir (el planeamiento del abordaje y la resección del tumor)^{8,13}. La TC permitió el diagnóstico anatomopatológico prequirúrgico del tercer paciente mediante una biopsia guiada.

El ECO tiene la ventaja de ser una técnica barata y de fácil disponibilidad, se puede realizar en la cama del paciente y no tiene contraindicaciones. Sin embargo, en algunos casos puede existir una difícil delimitación de las relaciones anatómicas del tumor. En ocasiones puede hacerse el diagnóstico erróneo de tumor benigno, como en el segundo de nuestros casos, pues las características del ECO pueden corresponder a las de un mixoma auricular, hecho ya descrito excepcionalmente en la literatura médica¹⁴.

La RM presenta la ventaja de tener mayor calidad de imagen, mayor precisión de la anatomía tumoral (contenido, límites y relaciones) y de permitir la evaluación simultánea del compromiso de otras estructuras regionales. Las características más significativas de malignidad en las imágenes de RM están dadas por la longitud de las estructuras de sostén a la pared miocárdica, el tamaño tumoral, la compresión de las cámaras

cardíacas o de los grandes vasos, la extensión al pericardio o extracardíaca y los signos de necrosis tumoral¹⁵. Aunque no hay signos patognomónicos, en las imágenes de RM el angiosarcoma se visualiza como una masa tumoral, en general no pediculada y con áreas hipointensas en T1, atribuidas a zonas de necrosis tumoral^{9,16}. En los rhabdiosarcomas la intensidad de la señal es intermedia en T1, similar a la encontrada en el miocardio adyacente¹⁷. Los fibromas pueden verse heterogéneos o isointensos en T1¹⁶ y su naturaleza maligna puede ser advertida con las imágenes en T1.

La TC tiene una capacidad superior para definir las calcificaciones, su tiempo de estudio es menor y es útil cuando la RM está contraindicada. En casos seleccionados permite realizar biopsias transtorácicas guiadas¹⁸.

CONCLUSIONES

Presentamos los casos de 3 pacientes con angiosarcoma en los que el ecocardiograma permitió establecer el diagnóstico de sospecha en todos, la RM estableció una óptima delimitación anatómica del tumor y la TC permitió el diagnóstico mediante una punción biopsica en uno de ellos. La cirugía confirmó el diagnóstico definitivo y la evolución fue fatal a corto plazo en los 3 casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51:103-14.
2. Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol* 1997;80:671-82.
3. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107.
4. Sarjeant JM, Butany J, Cusimano RJ. Cancer of the heart. Epidemiology and management of primary tumors and metastases. *Am J Cardiovasc Drugs* 2003;3:407-21.
5. Grande AM, Ragni T, Vigano M. Primary cardiac tumors. A clinical experience of 12 years. *Tex Heart Inst J* 1993;20:223-30.
6. Jiménez Mazuecos J, Fuentes Manso R, Segovia Cubero J, Toquero Ramos J, Oteo Domínguez JF, Alonso Púlpón Rivera L. ¿Es útil el trasplante cardíaco como tratamiento del sarcoma cardíaco primario? *Rev Esp Cardiol* 2003;56:408-11.
7. Winkler M, Higgins CB. Suspected intracardiac masses: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1987;165:117-22.
8. Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR. Cardiac masses: assessment by MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1989;152:469.
9. Bruna J, Lockwood M. Primary heart angiosarcoma detected by computed tomography and magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 1998;8:66-8.
10. Roldán Torres I, Martí Bonmatí L, Peláez Gonzalez A. Tumor cardíaco que simula miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 2003;56:734.
11. Perchinsky MJ, Lichtenstein SV, Tyers GF. Primary cardiac tumors: forty years' experience with 71 patients. *Cancer* 1997;79: 1809-15.

12. Schwartzman PR, White R. Imaging of cardiac and paracardiac masses. *J Thorac Imaging* 2000;15:265-73.
13. Freedberg RS, Krozon I, Runnancik WN. The contribution of magnetic resonance imaging to the evaluation of intracardiac tumors, diagnosed by echocardiography. *Circulation* 1988;77:96-103.
14. Hasegawa T, Nakagawa S, Chino M, Kunihiro T, Ui S, Kimura M, et al. Primary cardiac sarcoma mimicking benign myxoma: a case report. *J Cardiol* 2002;39:321-5.
15. Siripornpitak S, Higgins CB. MRI of primary malignant cardiovascular tumors. *J Comput Assist Tomogr* 1997;21:462-6.
16. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999;19:1421-34.
17. Villacampa VM, Villarreal M. Cardiac rhabdomyosarcoma: diagnosis by MR imaging. *Eur Radiol* 1999;9:634-7.
18. Chiles C, Woodard PK, Gutierrez FR, Link KM. Metastatic involvement of the heart and pericardium: CT and MR imaging. *Radiographics* 2001;2:439-49.