

Afectación valvular tricuspídea y pulmonar en un caso de síndrome carcinoide

Josep Maria Alegret, María Teresa Subirana, Eugenio Marcuello*, Antoni Bayés-Genís, Pere Ferrés y Miquel Torner

Departamentos de Cardiología y Cirugía Cardíaca y *Oncología.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

tumores carcinoides/ ecocardiografía doppler/ valvulopatías/ válvula tricúspide/ válvula pulmonar

En el tumor carcinoide la presencia de metástasis hepáticas y de serotonina en plasma son los responsables del síndrome carcinoide. Presentamos un caso de afectación tricuspídea y pulmonar secundaria a este síndrome. El ecocardiograma orientó el diagnóstico al observar en la proyección subcostal la presencia de nódulos hepáticos hiperrefringentes añadidos a la valvulopatía descrita.

ACQUIRED VALVULAR HEART DISEASE IN A CASE WITH CARCINOID SYNDROME

The presence of liver metastasis and serotonin in plasma in the carcinoid tumor are responsible for the carcinoid syndrome. We present a case of tricuspid and pulmonary valvular disease secondary to this syndrome. The finding of liver hyper-echogenic nodules added to the described valvular disease by subcostal echocardiogram oriented the diagnosis

(Rev Esp Cardiol 1997; 50: 532-534)

INTRODUCCIÓN

El síndrome carcinoide es una rara causa de valvulopatía adquirida. Sin embargo, más de la mitad de pacientes que padecen de este síndrome tienen afectación cardíaca, siendo con frecuencia la causa de la muerte. Presentamos un caso de valvulopatía carcinoide y realizamos una revisión de la literatura sobre el tema.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 47 años, remitida a nuestro servicio con el diagnóstico de sospecha de enfermedad de Ebstein. La paciente refería disnea de moderados esfuerzos y palpitaciones frecuentes con sofocación desde hacía un año, así como diarreas líquidas que aparecieron en el mismo período. También refería episodios ocasionales de disnea súbita en reposo.

En la exploración destacaba el eritema facial, un soplo sistólico 3/6 de tipo regurgitante en foco tricuspídeo y hepatomegalia de 2 traveses.

En el ECG se observaba un ritmo sinusal, con signos de crecimiento de cavidades derechas. En la radiografía de tórax había una discreta cardiomegalia a expensas de cavidades derechas. En el estudio ecocardiográfico se observó una importante dilatación de cavidades derechas y una válvula tricúspide de aspecto patológico, con unas valvas engrosadas, fijas y con destacada ecorrefringencia que sugería fibrosis (fig. 1) sin encon-

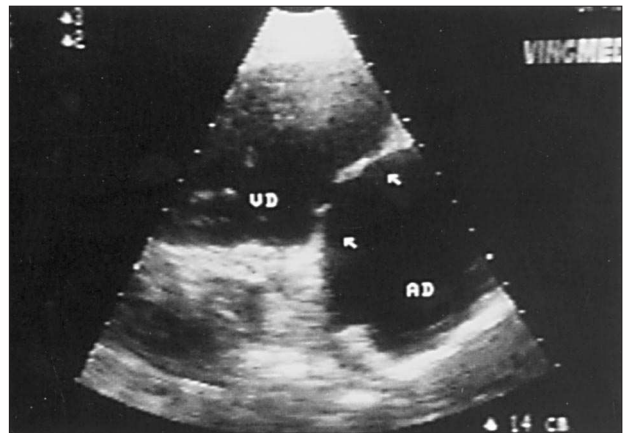


Fig. 1. Ecocardiograma 2D, plano parasternal longitudinal de entrada cavidades derechas. Se observa una válvula tricúspide con valvas engrosadas y rígidas que no coaptan; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; flechas: válvula tricúspide.

Correspondencia: Dr. J.M. Alegret.
Departamento de Cardiología y Cirugía Cardíaca.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Avda. Antoni M.^o Claret, 167. 08025 Barcelona.

Recibido el 16 de octubre de 1996.
Aceptado para su publicación el 28 de febrero de 1997.

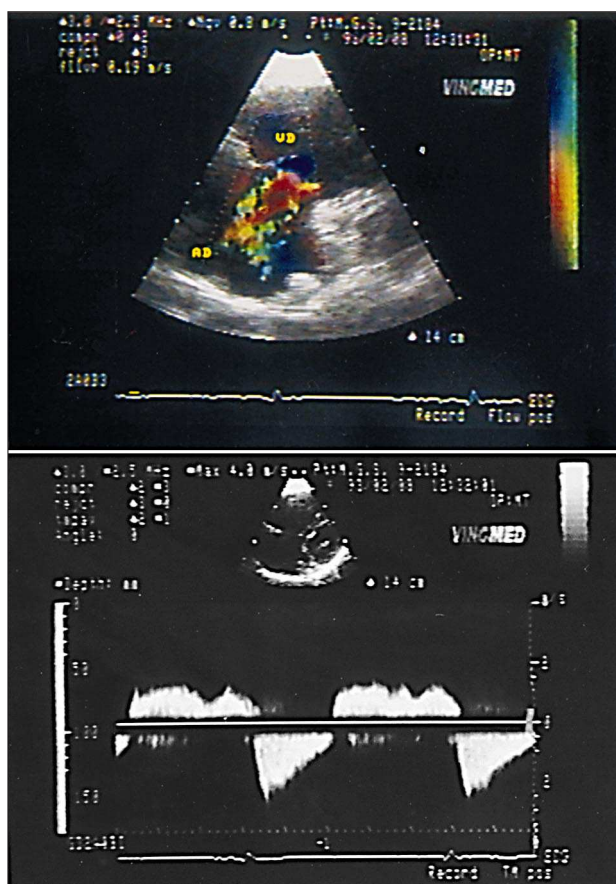


Fig. 2. Superior: ecocardiograma 2D Doppler color, plano paraesternal transversal ligeramente oblicuado. En el estudio Doppler color se observa una insuficiencia tricuspídea severa. Inferior: Doppler continuo, flujo transtricuspídeo. Obsérvese el flujo regurgitante tricuspídeo con un perfil «en daga»; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho.

trarse, sin embargo, datos indicativos de enfermedad de Ebstein (implantación baja de la válvula tricúspide, ventrículo derecho de pequeño tamaño, etc.). El estudio Doppler evidenció una insuficiencia tricuspídea muy severa, con una curva por Doppler continuo de pico precoz y descenso rápido (fig. 2). Se calculó un gradiente transvalvular medio de 5 mmHg. La presión pulmonar sistólica calculada era normal. La válvula pulmonar aparecía engrosada y poco móvil, con un gradiente transpulmonar máximo de 16 mmHg y una insuficiencia pulmonar importante. Se observó una comunicación interauricular tipo *ostium secundum* de pequeño tamaño. El estudio de la aurícula y ventrículo izquierdo, así como de la válvula mitral y aórtica, fue normal en cuanto a su morfología y funcionalidad. Al realizar el estudio desde el plano subcostal se observaron imágenes nodulares hiperecogénicas múltiples a nivel hepático, que junto a la morfología atípica de la tricúspide, hicieron replantear el diagnóstico.

Se realizó biopsia hepática por punción-aspiración, que fue compatible con tumor neuroendocrino con

histoquímica de carcinoide. La TAC abdominal confirmó el hígado multinodular y una calcificación de 2 cm de diámetro en mesenterio ileal. El tránsito intestinal halló una masa vegetante nodular ulcerada en el íleon terminal. En la analítica destacaron unas concentraciones de 5-hidroxiindolacético (producto de degradación de la serotonina) de 1935 μmol en orina de 24 h (normal, 0-50).

Con todo ello, fue catalogada de síndrome carcinoide, con síntomas clínicos de diarrea, *flushing* y crisis de broncospasmo, situándose el tumor primario en el íleon terminal, con metástasis hepáticas y afectación cardíaca. La paciente fue sometida a tratamiento quimioterápico con estreptozocina y fluorouracilo durante dos años, con estabilización de la evolución de la enfermedad.

COMENTARIO

El tumor carcinoide es un tumor endocrino poco frecuente, y su localización más habitual es en el tubo digestivo. El síndrome carcinoide lo produce el exceso de la secreción hormonal producida (habitualmente serotonina), que se manifiesta fundamentalmente como rubefacción cutánea, diarrea, broncospasmo y cardiopatía valvular. La aparición del síndrome se relaciona con metástasis hepáticas de los tumores intestinales o con la existencia de un tumor bronquial primario, situaciones en las que no se produce la degradación hepática inmediata de la serotonina. Sólo en el 5% de los tumores carcinoides aparecen uno o más de estos síntomas. Más de la mitad de pacientes afectados de síndrome carcinoide tienen afectación cardíaca, que es fundamentalmente valvular, con un claro predominio de las cavidades derechas. Casi todos estos pacientes tienen afectación de la válvula tricúspide, en forma de acortamiento, engrosamiento, retracción e inmovilidad de las valvas, que se encuentran fijadas y rígidas en una posición semiabierta dando lugar a un orificio constante. En consecuencia, en casi todos ellos existe una regurgitación tricuspídea moderada o importante por coaptación incompleta. El estudio en Doppler continuo de la regurgitación tricuspídea severa se caracteriza por una onda con pico precoz y descenso rápido (perfil «en daga»). En muchos de ellos la válvula tricúspide tiene, asimismo, un comportamiento estenótico. Es también habitual la afectación de la válvula pulmonar (en alrededor del 50% de los pacientes con afectación cardíaca), en forma de retracción y engrosamiento de las valvas. En el estudio Doppler de la válvula pulmonar se observa un elevado porcentaje de estenosis (50%) y de regurgitación (80%). La afectación de las válvulas de las cavidades izquierdas es rara (alrededor del 7%), relacionándose casi siempre con metástasis pulmonares o foramen oval permeable. Existe dilatación de la aurícula derecha y del ventrículo derecho en la gran ma-

yoría de pacientes (alrededor del 90%). También se han descrito metástasis miocárdicas, aunque son excepcionales. Un pequeño porcentaje de pacientes presenta derrames pericárdicos ligeros^{1,2}.

Los nuevos tratamientos quimioterápicos han mejorado la supervivencia de estos pacientes, por lo que la afectación valvular se ha convertido en una de las principales causas de mortalidad. Por esta razón, se ha realizado sustitución valvular tricuspídea en pacientes seleccionados. Diversas series comunican una elevada mortalidad peroperatoria (entre el 35 y el 61%), aunque los pacientes que sobreviven a la intervención tienen una mejoría significativa de los síntomas a largo plazo^{3,4}.

En conclusión, ante un ecocardiograma en el que evidenciamos una valvulopatía tricuspídea con aspecto de organicidad y con las características descritas, se debe tener presente el síndrome carcinoide como su causa. El plano subcostal puede aportar información

complementaria, al poder detectarse metástasis hepáticas, que es la norma cuando existe afectación valvular derecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pellikka PA, Tajik AJ, Khandheria BK, Seward JB, Callahan JA, Pitot HC et al. Carcinoid heart disease: clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation* 1993; 87: 1.188-1.196.
2. Callahan JA, Wroblewski EM, Reeder GS, Edwards WD, Seward JB, Tajik AJ. Echocardiographic features of carcinoid heart disease. *Am J Cardiol* 1982; 50: 762-768.
3. Rabiolo PA, Rigolin VH, Harrison JK, Lowe JE, Moore JO, Bashore TM et al. Predictors of outcome of tricuspid valve replacement in carcinoid heart disease. *Am J Cardiol* 1995; 75: 485-488.
4. Connolly HM, Nishimura RA, Smith HC, Pellikka PA, Mullany CJ, Kvols LK. Outcome of cardiac surgery for carcinoid heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 410-416.