

Angiosarcoma cardíaco: diagnóstico por resonancia magnética cardíaca

Guillermo J. Pons Lladó, Miguel Ribas Garau, Julio Ortiz Tudanca, Armando Bethencourt*
Ramón Barril Baixeras** y Oriol Bonnin Gubianas**

Servicio de Cardiología. Clínica Femenía. Servicios de *Hemodinámica y **Cirugía Cardíaca.
Policlínica Miramar. Palma de Mallorca.

Se presenta el caso de un paciente joven portador de un angiosarcoma primario de aurícula derecha que se inició clínicamente con cuadros de taponamiento cardíaco hemático de repetición, y cuyo diagnóstico se llevó a cabo por un estudio de resonancia magnética. La resección quirúrgica del tumor no impidió una evolución desfavorable, con fallecimiento del paciente a causa de diseminación metastásica.

Palabras clave: Hemangiosarcoma. Taponamiento cardíaco. Resonancia magnética nuclear.

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1001-1004)

Cardiac Angiosarcoma: Diagnosis by Magnetic Resonance Imaging

The case of a young male with a primary cardiac angiosarcoma of the right atrium is reported. The patient presented with a relapsing cardiac tamponade due to hemopericardium, the diagnosis being made by magnetic resonance. The resection of the tumor did not prevent an adverse outcome, as the patient died due to metastatic dissemination.

Key words: Hemangiosarcoma. Cardiac tamponade. Magnetic resonance imaging.

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1001-1004)

INTRODUCCIÓN

La presentación clínica de los tumores cardíacos es variable, requiriéndose en cada caso para su diagnóstico un adecuado juicio clínico y la utilización racional de los métodos de imagen disponibles¹. Presentamos a continuación un caso de tumor cardíaco maligno en un paciente joven que ilustra la importancia de las antedichas afirmaciones.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 31 años, fumador importante. Sin otros antecedentes de interés, inició un cuadro febril de características gripales al que se añadía dolor torácico intenso continuo y disnea de reposo. Ingresó de urgencia en un centro sanitario. La sospecha clínica de derrame pericárdico con taponamiento se confirmó por ecocardiografía, requiriendo pericardiocentesis, que consiguió drenar 1.000 ml de líquido de características

hemáticas. El paciente refirió haber mejorado sensiblemente tras la punción, siendo dado de alta antes de proseguir los estudios etiológicos. A los pocos días reingresó por un cuadro similar en otro centro sanitario, siendo de nuevo sometido a drenaje pericárdico por punción, al parecer también efectivo clínicamente. No existía constancia de que fuera analizado el líquido pericárdico en ninguno de los dos casos.

Este segundo episodio se siguió de buena evolución aparente. Fue dado de alta bajo tratamiento con indometacina y prednisona. El paciente consultó en nuestro centro para evaluación, transcurridos 2 meses del episodio inicial. En la exploración física no se detectaron signos de insuficiencia cardíaca, siendo normal la auscultación y el electrocardiograma, en el que únicamente destaca una taquicardia sinusal a 120 lat/min. La radiografía de tórax no demostraba cardiomegalia, aunque sí una prominencia, de contorno uniforme, del arco cardíaco derecho. Se repitió la ecocardiografía, cuyo estudio resultó limitado por la obesidad importante del paciente, apuntándose únicamente la presencia de un derrame pericárdico muy ligero; cavidades cardíacas izquierdas de dimensiones y motilidad conservadas, siendo imposible visualizar adecuadamente las cavidades derechas. Dado el carácter inespecífico de los hallazgos ecocardiográficos y las limitaciones del estudio, se indicó resonancia magnética cardíaca,

Correspondencia: Dr. G.J. Pons Lladó
Servicio de Cardiología. Clínica Femenía.
Camilo José Cela, 20. 07014 Palma de Mallorca.
Correo electrónico: gponsl@meditex.es

Recibido el 3 de agosto de 1999.
Aceptado para su publicación el 9 de diciembre de 1999.

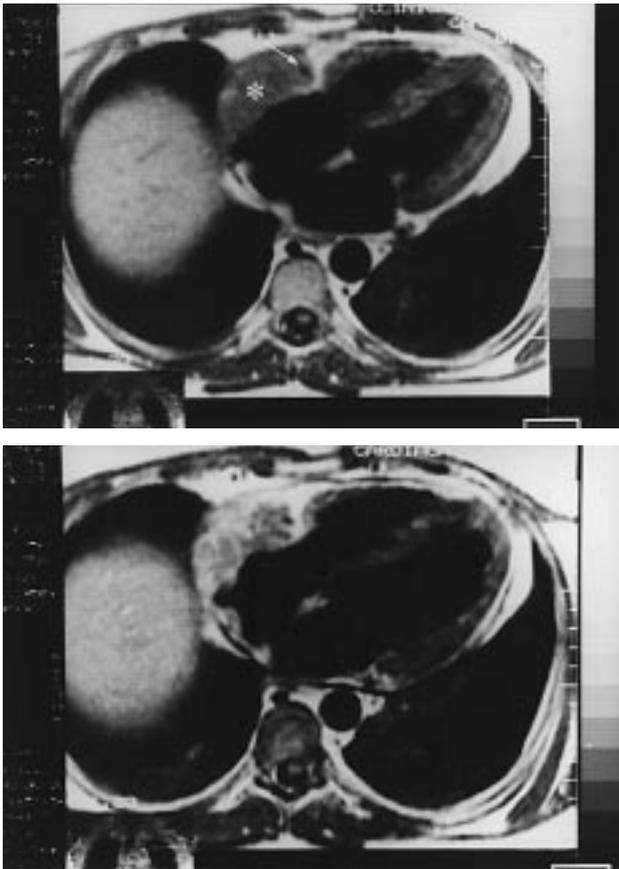


Fig. 1. A: corte axial cardíaco de un estudio de RM en secuencia *spin-echo* T1, en el que se observa la presencia de una masa intramural en la cara anterior de la aurícula derecha (asterisco), bien delimitada, de intensidad de señal homogénea que engloba a la arteria coronaria derecha (flecha); existe además un ligero aumento difuso del grosor del espacio pericárdico. B: imagen obtenida con los mismos parámetros que la anterior, tras la administración intravenosa de un compuesto de gadolinio como agente de contraste paramagnético: se observa un notable aumento de intensidad de la señal a nivel de la masa en cuestión.

que detectó la presencia de una masa intramural en la pared auricular derecha, de 6×3 cm, lobulada, de bordes regulares y con señal homogénea de intensidad intermedia en las secuencias de *spin-echo* T1 (fig. 1A). Existía un ligero aumento del grosor del espacio pericárdico, aunque no un derrame significativo. Se practicó, en la misma exploración, un estudio con las mismas secuencias tras la administración de contraste paramagnético (gadolinio), que permitió observar un aumento de señal uniforme en la masa (fig. 1B), indicando su carácter vascularizado. La conclusión diagnóstica fue de masa tumoral primitiva intramural auricular derecha.

Con estos datos, y dada la historia reciente de taponamiento cardíaco hemático recidivante probablemente relacionada con el proceso tumoral, se consideró indicada la resección quirúrgica del mismo. Un estudio angiohemodinámico preoperatorio puso de manifiesto un defecto de relleno de la cavidad auricular derecha

tras inyección en la vena cava (fig. 2A), mientras que en la coronariografía se observó una importante red microvascular a partir de la coronaria derecha alimentando el proceso tumoral (fig. 2B).

En los días previos a la cirugía, el paciente presentó un déficit visual en el ojo izquierdo, que el examen oftalmológico interpretó como probable metástasis coroidea. Un estudio de resonancia magnética cerebral detectó, asimismo, una imagen metastásica de 1,5 cm de diámetro en el lóbulo parietal izquierdo.

Con el diagnóstico de tumor primitivo cardíaco maligno con metástasis oculares y cerebrales, de probable estirpe sarcomatosa, se procedió a intervención quirúrgica; apreciándose en la misma una tumoración en la pared libre auricular derecha adherida al pericardio, de tamaño aproximado de $6 \times 4,5$ cm, de aspecto angiomatoso, lobulado y con formación de vesículas de fino endotelio con contenido hemático. Tras mínimo contacto con la tumoración, ésta presentó sangrado abundante, requiriendo entrada en circulación extracorpórea. Se resecó la aurícula derecha desde el surco auriculoventricular, respetando la coronaria derecha, hasta 2 cm de la implantación de la vena cava superior, la vena cava inferior y el tabique interauricular, englobando la resección toda la zona tumoral macroscópicamente detectada (fig. 3A). Se reconstruyó la pared auricular con parche de dacrón precoagulado (fig. 3B), ligándose posteriormente múltiples colaterales de la coronaria derecha que vascularizaban el tumor. Asimismo, se practicó pericardiectomía antefrénica con amplia comunicación pericárdico-pleural. Salió de circulación extracorpórea sin problemas, cursando el postoperatorio sin complicaciones.

La anatomía patológica corroboró el diagnóstico de neoplasia mesenquimal de elevada densidad celular y márgenes infiltrativos, invadiendo el músculo cardíaco y con extensión al pericardio. El tejido neoplásico estaba constituido por células con marcada atipia nuclear y múltiples mitosis, alternando zonas de crecimiento sólido con focos de necrosis, observándose en su interior espacios vasculares irregulares y anastomosados, con intensos fenómenos de hemorragia. El diagnóstico final fue de angiosarcoma.

El postoperatorio cursó sin complicaciones y el paciente fue sometido a estudio oncológico. Una gammagrafía ósea demostró un patrón de lesiones óseas politópicas, probablemente metastásicas, sin imágenes anormales en el hígado, riñón ni bazo en la ecografía abdominal, iniciándose programa de tratamiento radio y quimioterápico. El paciente siguió mala evolución, falleciendo por fallo multisistémico a los 6 meses de la intervención.

DISCUSIÓN

Aunque conocido hace tiempo, el angiosarcoma cardíaco continúa siendo motivo de comunicaciones debi-

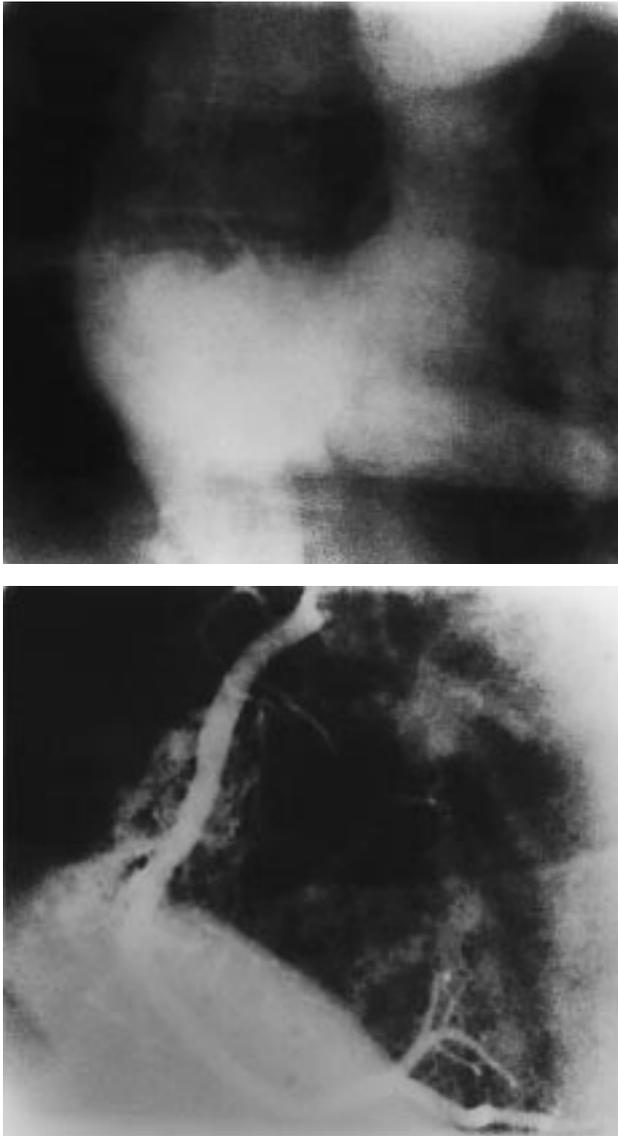


Fig. 2. A: fotograma de una angiografía con la inyección de contraste practicada en la vena cava inferior que pone de manifiesto un defecto de relleno de la aurícula derecha, que sólo aparece contrastada en su parte inferior. B: angiografía selectiva de la arteria coronaria derecha en la que se observa una rica red microvascular en su segmento proximal.

do a diversas causas. Por una parte, su frecuencia de presentación es rara, ya que las revisiones más extensas de series de tumores cardíacos la cifran en un 2%, si bien es el más frecuente de los tumores malignos de estirpe sarcomatosa². Es conocido su carácter variable en cuanto a su presentación, aunque no es raro su inicio en forma de derrame pericárdico hemático³. Finalmente, es también motivo de interés clínico su pronóstico invariablemente adverso: no existe un tratamiento óptimo claro, siendo excepcionales los casos de supervivencia superior al año una vez efectuado el diagnóstico⁴. De ahí la importancia de la estrategia diagnóstica, tanto clínica como en técnicas de imagen.

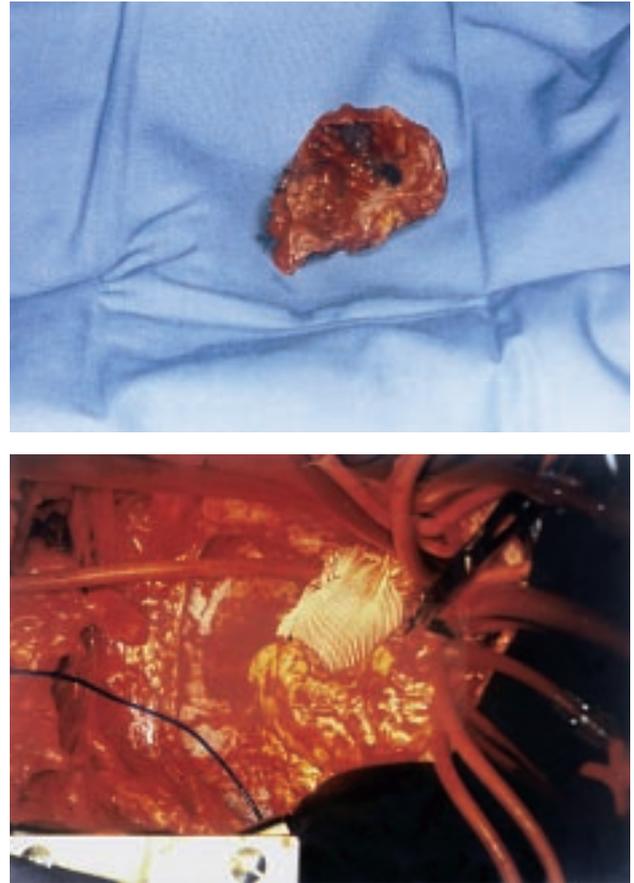


Fig. 3. A: pieza de resección quirúrgica de la masa tumoral. B: reconstrucción de la pared auricular con parche de dacrón tras la resección tumoral.

El caso que presentamos ilustra alguno de estos aspectos de forma negativa: si bien el paciente fue tratado correctamente de sus episodios de taponamiento, no se profundizó en el diagnóstico etiológico de un cuadro que obliga a la sospecha de proceso neoplásico invasivo del pericardio. La forma de inicio como pericarditis, incluso con mejoría del cuadro inicial, ha sido descrita precisamente en casos de angiosarcoma cardíaco primario⁵. En cuanto a la estrategia diagnóstica que se aplicó tras la consulta del paciente en nuestro centro, es de destacar la poca expresividad de la ecocardiografía, en este caso por mala ventana acústica, lo que obligaba a la práctica de otra técnica de imagen con el fin de profundizar en el estudio de un paciente con el antecedente de derrame pericárdico hemático de repetición. A pesar de que tanto la ecocardiografía transesofágica como la tomografía computarizada podrían haber aportado información diagnóstica en este caso, optamos por la resonancia magnética, ya que es una técnica considerada como de primer orden, tanto en el estudio del pericardio como de los tumores cardíacos⁶, siempre que se disponga de experiencia en sus aplicaciones cardíacas. Con su práctica, al igual como

se ha comunicado precisamente en casos de angiosarcoma cardíaco⁷, fue posible la detección del proceso, su delimitación (fig. 1A) y su carácter intensamente vascularizado (fig. 1B), aspectos confirmados, primero en el estudio angiográfico (fig. 2B) y en la pieza quirúrgica después. Creemos que este ejemplo justifica la recomendación de practicar un estudio de resonancia magnética, no especialmente complejo en cuanto a la técnica en este caso, ante la sospecha de tumor cardíaco, como sucede en aquellos pacientes con enfermedad pericárdica aguda de evolución complicada.

Aunque se ha cuestionado la oportunidad de la intervención quirúrgica⁸ ante la evidencia de un proceso tumoral maligno con metástasis, ésta se llevó a cabo en nuestro caso, en primer lugar para establecer el diagnóstico histológico, así como por la historia de taponamiento cardíaco de repetición que justificaba la exéresis del proceso, el cual, a juzgar por las imágenes de resonancia magnética, era potencialmente reseccable. No se consideró, por tanto, la práctica de una biopsia endomiocárdica, que ha sido comunicada como factible en estos tumores, realizada durante un estudio ecocardiográfico por vía transesofágica como guía⁹. La resección tumoral del angiosarcoma bajo circulación extracorpórea se ha venido practicando desde hace más de 20 años, y constituye por el momento la alternativa a considerar ya que, aunque se han comunicado casos tratados por trasplante cardíaco¹⁰, los resultados no parecen mejorar el infausto pronóstico en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pons GJ. Tumores cardíacos. En: Guardia J, Grau JM, Net A, editores. *Medicina Interna Fundamental*. Barcelona: Springer-Verlag, 1998; 266-270.
2. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 103-114.
3. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 5-1996. A 25-year-old man with hemopericardium, bilateral hemothorax, and hemoptysis after chest trauma. *N Engl J Med* 1996; 334: 452-458.
4. Nakamichi T, Fukuda T, Suzuki T, Kaneko T, Morikawa Y. Primary cardiac angiosarcoma: 53 months' survival after multidisciplinary therapy. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1160-1161.
5. Galve E, Permanyer-Miralda G, Tornos MP, Oller G, Roma F, Soler-Soler J. Self-limited acute pericarditis as initial manifestation of primary cardiac tumor. *Am Heart J* 1992; 6: 1690-1692.
6. Task Force of the European Society of Cardiology, in collaboration with the Association of European Paediatric Cardiologists. The clinical role of magnetic resonance in cardiovascular disease. *Eur Heart J* 1998; 19: 19-39.
7. Mader MT, Poulton TB, White RD. Malignant tumors of the heart and great vessels: MR imaging appearance. *Radiographics* 1997; 17: 145-153.
8. Basso C, Valente M, Poletti A, Casarotto D, Thiene G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 12: 730-737.
9. Hammoudeh AJ, Chaaban F, Watson RM, Millman A. Transesophageal echocardiography-guided transvenous endomyocardial biopsy used to diagnose primary cardiac angiosarcoma. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996; 37: 347-349.
10. Crespo MG, Pulpon LA, Pradas G, Serrano S, Segovia J, Vegazo I et al. Heart transplantation for cardiac angiosarcoma: should its indication be questioned? *J Heart Lung Transplant* 1993; 12: 527-530.