

Angiosarcoma Cardíaco - Importancia de la Imagen en el Diagnóstico Precoz

Heron Rhydan Saad Rached,¹ Alice de Almeida Soares,¹ Rony Aitta,¹ Roberto Nery Junior,¹ José Ernesto Succu,² Letícia Engber Odilon Villiger¹

Hospital Bandeirantes;¹ Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina,² São Paulo, SP - Brasil

Introducción

Presentamos caso de resección de angiosarcoma en paciente joven, masculino, sin evidencias de metástasis a los exámenes radiológicos habituales. El cuadro clínico de admisión era de insuficiencia cardíaca (IC) clase funcional (CF) III (NYHA - New York Heart Association). El ecocardiograma transtorácico (ECOTT) exhibía masa con efecto compresivo sobre cámaras derechas y derrame pericárdico (DP) moderado. La punción DP con análisis de laboratorio fue poco esclarecedora y el diagnóstico final sólo fue posible por el estudio anatomopatológico (AP) e inmunohistoquímico (IMH). A pesar de no haber indicación clínica formal para su realización, tomografía computada del corazón y coronarias (TCC) se mostró fundamental para el planeamiento quirúrgico. En protocolo de quimioterapia con Paclitaxel, después de 12 meses de la cirugía, el paciente evolucionó en IC CF I (NYHA) y exámenes de imagen normal.

Relato del Caso

L.R.O, 17 años, negro, natural de São Paulo, sin antecedentes mórbidos de relevancia, admitido en la sala de emergencias con disconfort respiratorio hace dos años, con empeoramiento en los últimos 60 días. En ese período fue sometido a varios tratamientos direccionados a infecciones del tracto respiratorio, sin éxito. Hace 45 días fue admitido en otro hospital, por la sala de emergencias, donde fue sometido a eco que evidenció DP moderado. Sometido a la punción pericárdica, seguida de drenaje y biopsia, las cuales se mostraron inespecíficas a las evaluaciones de laboratorio y AP.

Después de dos semanas del alta hospitalaria hubo empeoramiento del cuadro asociado a picos febriles (38°C), recurriendo entones a la sala de emergencias (SE) de nuestro servicio. Se presentaba lúcido, consciente, pálido (+/3+), afebril, taquipneico (28 ipm), juglares túrgidas en 45 grados (+ +/3+), discreto edema en miembros inferiores. La auscultación cardíaca era normal, excepto por taquicardia

Palabras clave

Hemangiosarcoma/cirugía; Insuficiencia Cardíaca; Ecocardiografía; Líquido Pericárdico/patología.

Correspondencia: Heron Rhydan Saad Rached •

Hospital Bandeirantes
Rua Barão de Iguape, 209, 4o andar, Bloco C. Código Postal 01507-000,
Liberdade, São Paulo, SP - Brasil
E-mail: heron@uol.com.br
Artículo recibido el 20/9/2016; revisado el 1/11/2016; aceptado el 26/12/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170014

(108 lpm), y la auscultación pulmonar presentaba murmullo vesicular disminuido en base derecha. Abdomen con hepatomegalia 3+/4+, doloroso a la palpación en hipocondrio derecho.

Rayos-x del tórax en proyección ántero-posterior mostraban aumento importante del área cardíaca, relacionado a las cámaras cardíacas derechas y el ECG presentaba bajo voltaje de los complejos QRS en derivaciones periféricas.

El ecocardiograma transtorácico (Figura 1), evidenció imagen sugestiva de masa hiperecogénica, heterogénea, forma redondeada, fija, con localización intrapericárdica, midiendo 10,3 x 11,5 cm, relacionada al atrio derecho y ventrículo derecho, con señales compresivas. Había señales de restricción al llenado ventricular derecho. Presencia de derrame pericárdico discreto.

La resonancia magnética del corazón (RMC) (*General Electric 1,5T*) mostró masa con origen en la pared lateral del atrio derecho extendiéndose al ventrículo derecho, midiendo 12,0 x 11,0 x 10,0 cm, causando importante compresión de estas cámaras (Figura 2). Presentaba íntima relación con la vena cava superior, vena cava inferior, raíz de la aorta y las venas pulmonares derechas. Secuencias en cine-RM sugería áreas de necrosis y hemorragia. La perfusión con Gadolinio exhibía

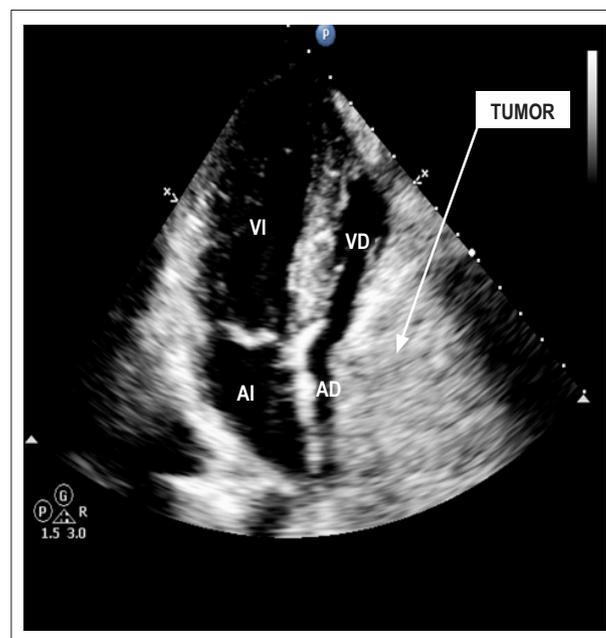


Figura 1 – ECOTT (apical 4 cámaras). AI: atrio izquierdo; AD: atrio derecho; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

Caso Clínico

perfusión importante (sugiriendo rica vascularización) difusa, sin embargo, heterogénea y con áreas de fibrosis.

La tomografía de las arterias coronarias, realizada en tomógrafo *multi-slice GE* con 64 detectores, evidenció masa redondeada, heterogénea, hipervascularizada, midiendo 11,0 x 9,8 x 9,7 cm, determinando efecto compresivo bajo cavidades cardíacas derechas. Había íntimo contacto con el pericardio de la pared libre del ventrículo derecho, sin evidente señal de invasión o compromiso del mismo, así como de la arteria coronaria derecha en todo su trayecto. No fue posible definir plano de clivaje entre la masa y la pared del atrio derecho o raíz de la aorta (Figura 3).

Realizada biopsia transtorácica con aguja gruesa para colecta de material y análisis del líquido pericárdico y biopsia pericárdica se mostraron características de carcinoma fuso-celular. La tomografía de abdomen total y tomografía por emisión de positrones (PET) excluyeron compromisos a distancia.

Debido a la evolución con empeoramiento clínica, la cirugía de toracotomía exploradora se volvió imperativa. Realizada con parada circulatoria total hubo resección del tumor que confirmaba los hallazgos de la TCC. Presentaba aspecto de color vino, consistencia fibroelástica y sin planos de clivaje definidos (Figura 4). Fue necesaria, también, la resección de la pared libre del atrio derecho y realizada reconstrucción con colgajo de pericardio bovino.

En el posoperatorio el paciente evolucionó con anasarca e hipoalbuminemia, que respondió al uso de diuréticos. El ECOTT de control, pre-alta hospitalaria, se mostró normal.

El AP mostró margen quirúrgico, pericardio visceral y parietal infiltrado por neoplasia. Después de resultados de los estudios de AP Y IMH del tumor (Tabla 1), se inició el protocolo de quimioterapia con Paclitaxel 150mg una vez por semana durante siete meses, con buena tolerancia. Reevaluado cuatro, seis, ocho, doce y dieciocho meses

después de cirugía, el paciente evolucionó bien y sin señales clínicas de ICC o alteraciones ecocardiográficas.

Discusión

En las neoplasias primarias cardíacas hay predominio de los tumores benignos, siendo los tipos histológicos y las presentaciones clínicas dependientes de la franja etaria. Solamente 25% de los tumores primarios son malignos, siendo los sarcomas los tipos más prevalentes, responsables por cerca de 50% a 75% de los casos, seguidos por los linfomas primarios del corazón. Los tumores malignos primarios del corazón más comunes incluyen angiosarcomas, leiomiomas, rhabdomiomas,

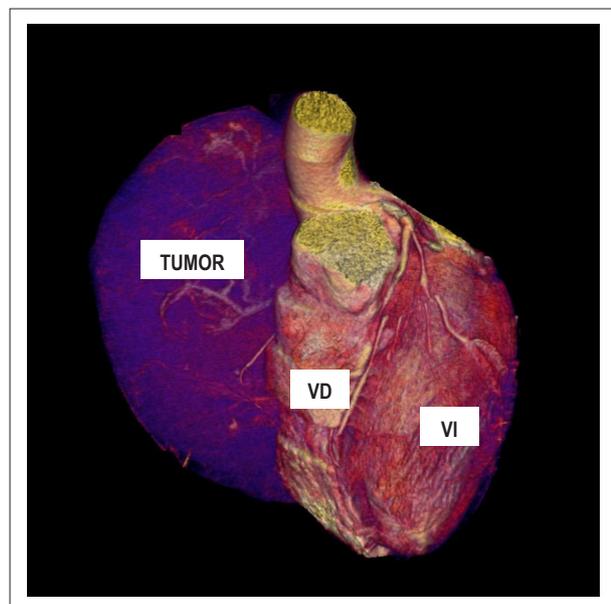


Figura 3 – TCC, exhibiendo masa (flecha) vascularizada y en íntimo contacto con las cámaras derechas. TP: tronco pulmonar; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

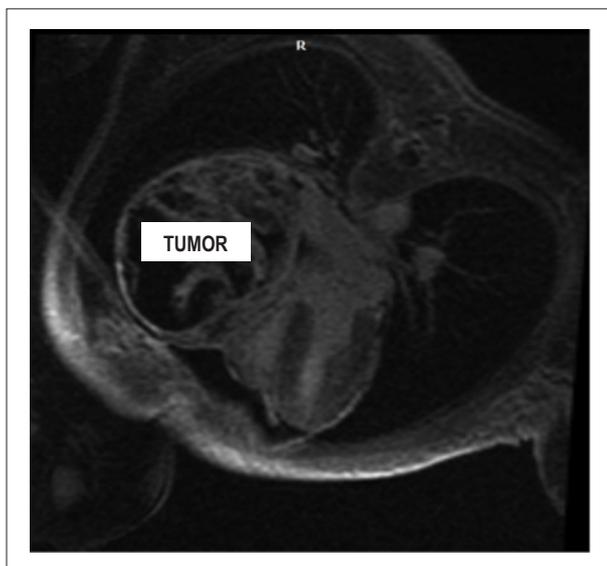


Figura 2 – Serie de realce tardío en RMC, exhibiendo extensas áreas heterogéneas de fibrosis.



Figura 4 – Aspecto macroscópico del tumor en pieza quirúrgica.

Tabla 1 – Perfil inmunohistoquímico

Anticuerpo	Clon	Interpretación
EMA	E29	Negativo en las células neoplásicas
EMA	E29	Negativo en las células neoplásicas
ENOLASE (NSE)	E27	Negativo en las células neoplásicas
ENOLASE (NSE)	E27	Negativo en las células neoplásicas
CD99		Negativo en las células neoplásicas
CD34	QBEnd-10	Positivo en las células neoplásicas
CD34	QBEnd-10	Positivo en las células neoplásicas
S100	Policional	Negativo en las células neoplásicas
S100	Policional	Negativo en las células neoplásicas
AML	HUC1-1	Negativo en las células neoplásicas
AML	HUC1-1	Negativo en las células neoplásicas
HHV8	13B10	Negativo en las células neoplásicas
HHV8	13B10	Negativo en las células neoplásicas
CD31	JC70A	Positivo en las células neoplásicas
CD31	JC70A	Positivo en las células neoplásicas
MYOD1	5.8A	Negativo en las células neoplásicas
MIOGENINA	POLICLONAL	Negativo en las células neoplásicas
DESMINA	D33	Negativo en las células neoplásicas
AE1AE3	AE1AE3	Negativo en las células neoplásicas
KI 67	(30-9)	Positivo en 60% de las células neoplásicas

histiocitomas fibrosos malignos, sarcomas no diferenciados, fibrosarcomas y linfomas malignos.¹

El angiosarcoma es el más común de los sarcomas primarios del corazón en adultos y representa 30% a 37% de los casos. Ocurren en la franja de 30 a 50 años de edad, pero pueden surgir en cualquier grupo etario. Su presentación en general es como masas nodulares irregulares, invasivas y de baja atenuación a la tomografía computada, exhibiendo intensidad heterogénea de señal y hipervascularización a la resonancia, además de focos de fibrosis y hemorragia.¹ Métodos invasivos como la biopsia cardíaca transvenosa guiada por ecocardiografía pueden ser útiles, pero un resultado negativo no descarta la posibilidad de angiosarcoma.² Estos, en general, presentan metástasis a distancia en 75% de los pacientes en el momento del diagnóstico, principalmente para pulmones, linfonodos torácicos, mediastino y columna vertebral. La supervivencia media después del inicio de los síntomas es de 6 a 12 meses.³

El tratamiento se basa en la resección tumoral, que puede ser parcial o total, cuando es posible. Cuando están limitados a la pared libre del atrio, septo atrial o a una pequeña porción de ventrículo o de válvula cardíaca, la resección completa debe ser hecha, en la tentativa de atenuar síntomas y aumentar la supervivencia posoperatoria.⁴

En relato de Tomasa Centella et al.⁵ paciente sin evidencias de metástasis fue sometida a resección de

masa en atrio izquierdo recibiendo seis ciclos de QT con ifosfamida, adriamicina y metotrexato. Después de dos años presentó recidiva local, siendo sometida la nueva exéresis seguida de seis ciclos más de QT. Óbito ocurrió dos años después de la segunda intervención, con supervivencia de cuatro años.⁵ En el relato de Shao-wei Chen et al.⁶ paciente de 33 años con taponamiento cardíaco y evidencia radiológica de masa con sangrado activo fue sometida a cirugía de exéresis y reconstrucción atrial con pericardio bovino. Terapia adyuvante con docetaxel y gemcitabina fue realizada precozmente en el posoperatorio. Después de 14 meses el paciente estaba vivo, aunque con metástasis cerebral y pulmonar.⁶

El tratamiento que combine varias modalidades terapéuticas ya fue relatado por Baay et al.⁷ En ese relato, el paciente fue sometido a quimioterapia con doxorubicina, dacarbazina, ifosfamida y mesna, complementada con radioterapia, siendo entonces trasplantado. Dos meses después de, recibió dos cursos adicionales de quimioterapia con las mismas drogas y fue mantenido con ciclosporina y prednisona a largo plazo. La evolución clínica fue favorable y metástasis no fueron detectadas hasta 33 meses de posoperatorio, mostrando que el tratamiento agresivo puede proporcionar remisión más prolongada del sarcoma cardíaco.⁷

El diagnóstico precoz de angiosarcoma cardíaco, en la ausencia de metástasis, parece haber sido fundamental en

la buena evolución del caso presentado. Los métodos de imágenes se mostraron importantes desde la caracterización del tumor hasta el planeamiento quirúrgico. La presencia de involucramiento coronario por el tumor es siempre un desafío para el cirujano y la angiografía de las arterias coronarias se presentó como un recurso indispensable en la estrategia quirúrgica. La literatura no trae un consenso en la elección del agente quimioterápico para el presente caso y, por lo que parece, el protocolo dependerá de la experiencia individual de cada servicio.

Conclusión

Este relato sugiere que el diagnóstico precoz de angiosarcoma cardíaco, asociado a la quimioterapia, puede ofrecer una supervivencia adicional a aquella encontrada en la literatura actual y la angiografía del corazón es un método a ser considerado cuando precisamos evaluar involucramiento de las arterias coronarias.

Referencias

1. Braunwald E, Libby P, Bonow R, Mann L, Zipes D. Tratado de doenças cardiovasculares. 8a ed Rio de Janeiro:Elsevier; 2010. p.1823-1825
2. Brandt R, Arnold R, Bohle M, Dill T, Hamm W. Cardiac angiosarcoma: case report and review of literature. *Z kardiol.* 2005;94(12):824-8.
3. Sabatine MS, Colucci WS, Schoen FJ. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, Bonow RO (eds). *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine.* 7a ed. Philadelphia: Elsevier.Saunders; 2005 p.1741-1755
4. Crespo MG, Pulpón LA, Pradas G, Serrano S, Segovia J, Vegazo J, et al. Heart transplantation for cardiac angiosarcoma: should its indication be questioned? *J Heart Lung Transplant.* 1993;12(3):527-30.
5. Centella T, Oliva E, Andrade I, Lamas M, Epeldegui A. Angiosarcoma cardíaco. Cuatro años de supervivencia: revisión a propósito de un caso - Madrid, Espanha. *Rev Esp Cardiol.* 2005;58(3):310-2.
6. Shao-Wei C, Pao-Hsien C, Lian-Gyu S, Ming-Sheng L, Wen-Chi S, Yao-Kuang H. Right atrial angiosarcoma: rupture and tamponade. *Tex Heart Inst J.* 2012; 39(1):153-5.
7. Baay P, Karwande SV, Kushner JP, Olsen S, Renlund DG. Successful treatment of a cardiac angiosarcoma with combined modality therapy. *J Heart Lung Transplant.* 1994;13(5):923-5.

Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Rached HRS; Obtención de datos: Rached HRS, Soares AA, Aitta R, Nery Jr R, Succi JE, Villiger LEO; Análisis e interpretación de los datos: Rached HRS; Redacción del manuscrito: Rached HRS, Soares AA; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Rached HRS, Nery Jr R.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de posgrado.