

Síndrome Carcinoide con Envolvimiento de Válvulas Tricúspide y Pulmonar: Hallazgos al Ecocardiograma Tridimensional

Eduardo Menti, Renata Patrícia Moreira Camargo, Marcia Castilhos Puchalski, Felipe Gropelli Crochemore, Fabio Moreira Cañelas

Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre, Centro Histórico, Porto Alegre, RS – Brasil

Introducción

Los tumores carcinoideos son neoplasias neuroendócrinas raras con prevalencia de 1,2 a 2,1 casos para cada 100.000 habitantes.¹ En un panorama histórico, la primera descripción de un tumor carcinoide fue atribuida a Ranson en 1890, el término “karzinoide” fue usado por Oberndorfer en 1907 para describir adenocarcinomas con evolución indolente, el tumor fue clasificado como tumor neuroendócrino en 1928 por la identificación de células enterocromafines y Page et al. describieron los niveles elevados de ácido 5-hidroxiindolacético en la orina de pacientes con síndrome carcinoide en 1955.² Esos tumores tienen origen en el tracto gastrointestinal y en el sistema traqueobroncopulmonar en 75% y 25% de los casos, respectivamente. En el tracto gastrointestinal, el intestino delgado es el sitio primario más común, seguido del apéndice cecal y del recto. El crecimiento indolente determina que 20% a 30% de los pacientes presenten enfermedad diseminada en el momento del diagnóstico.¹⁻³

El síndrome carcinoide, presente en apenas 5% a 7% de los tumores, consiste en un conjunto de señales y síntomas generados por la liberación de sustancias vasoactivas en la circulación sistémica a partir de metástasis hepáticas principalmente, pues desvían el metabolismo en el hígado de primer pasaje. Las manifestaciones clínicas más comunes son rubor, diarrea secretora y disnea. La afectación cardíaca sucede en 50 % de los pacientes y la insuficiencia cardíaca constituye la principal causa de mortalidad.⁴

El ecocardiograma es la modalidad diagnóstica inicial ideal para evaluación de pacientes con sospecha de envolvimiento cardíaco en el síndrome carcinoide, ya que es un examen simple, no invasivo, ampliamente disponible y de bajo costo. Por medio de él es posible evaluar el envolvimiento valvular y sus consecuencias hemodinámicas. El análisis tridimensional por el ecocardiograma permite una visualización más clara de la afectación valvular y podrá ser herramienta importante en el planeamiento terapéutico de esos pacientes con el aumento del conocimiento y experiencia en el tratamiento de la enfermedad.

Palabras clave

Enfermedad Cardíaca Carcinoide; Tumor Carcinoide; Válvula Tricúspide/disfunción; Válvula Pulmonar/disfunción; Ecocardiografía Tridimensional.

Correspondencia: Eduardo Menti •

Rua Regente, 245, SI504. Código postal 90470-170, Porto Alegre, RS – Brasil
E-mail: eduardomenti@gmail.com

Artículo recibido el 20/3/2017; revisado el 12/4/2017; aceptado el 12/4/2017

DOI: 10.5935/2318-8219.20170022

Relato del Caso

Paciente del sexo masculino, 37 años, se presentó por queja de diarrea, rubor facial y disnea. Al examen físico, además de eritema en rostro, se observó turgencia yugular bilateral, hepatomegalia dolorosa, edema importante de miembros inferiores y soplo sistólico en foco tricúspide. La tomografía de abdomen demostró hepatomegalia, con parénquima heterogéneo, a costa de múltiples lesiones nodulares con realce predominantemente arterial y venoso, contornos lobulados y límites poco definidos, además de lesión nodular con realce por el contraste junto al alza de íleo distal, en la fosa ilíaca derecha, midiendo cerca de 2,6 cm, probablemente correspondiendo a la lesión primaria. El diagnóstico de neoplasia neuroendócrina de bajo grado fue confirmado por inmunohistoquímica con cromogranina A positiva de la lesión intestinal. La elevación del ácido 5-hidroxiindolacético en la orina de 24h confirmó la sospecha de síndrome carcinoide. El ecocardiograma transtorácico evidenció adecuada función sistodiastólica del ventrículo izquierdo e importante aumento de las cavidades derechas con contractilidad preservada de ventrículo derecho. La válvula tricúspide presentaba engrosamiento difuso de las valvas y aparato subvalvular, determinando severa retracción de cuerdas tendinosas y restricción de movilidad de las cúspides con importante flujo regurgitante al Doppler (Figuras 1, 2 y 3). La válvula pulmonar presentaba valvas engrosadas con severa restricción de movilidad, determinado flujo sistólico con velocidad aumentada de 3,6 m/s y gradientes sistólicos máximo de 53 mmHg y medio de 32 mmHg (Figura 4). Realizado tratamiento con dosis mensuales de análogo de la somatostatina de acción prolongada (octreótido), evolucionando con empeoramiento sintomático progresivo. Fue llevado a trasplante hepático sin corrección previa de las valvulopatías, habiendo evolucionado con inestabilidad hemodinámica y óbito.

Discusión

El síndrome carcinoide es manifestación rara y tardía de un tumor neuroendócrino. Los tumores carcinoideos pueden secretar una gran cantidad de sustancias vasoactivas, que son ampliamente inactivadas por el hígado. Cuando las células tumorales metastatizan hacia el hígado, las sustancias vasoactivas se vuelven aptas para alcanzar la circulación sistémica y determinan las manifestaciones clínicas características del síndrome carcinoide. Esas sustancias vasoactivas van a provocar alteraciones estructurales en el endocardio de las cámaras cardíacas derechas, con depósitos de placas de tejido fibroso en las superficies valvulares y subvalvulares. En pacientes con evidencia ecocardiográfica de enfermedad cardíaca carcinoide, la sobrevida en el período de tres años es de 31% contra 68% en aquellos sin

envolvimiento cardíaco.⁵

La enfermedad cardíaca carcinoide típicamente envuelve las válvulas tricúspide y pulmonar, causando insuficiencia cardíaca derecha. El envolvimiento de las válvulas aórtica y mitral es raramente relatado.^{4,5} El ecocardiograma es la principal modalidad diagnóstica para evaluación del envolvimiento cardíaco. Las características ecocardiográficas de la enfermedad carcinoide cardíaca son el engrosamiento de las cúspides y del aparato subvalvular de las válvulas pulmonar y tricúspide, determinando falla de coaptación o restricción de apertura de las cúspides valvulares. La válvula tricúspide con regurgitación importante aparece en 90% de los casos y la válvula pulmonar con estenosis en 53% y regurgitación en 81%.⁶ La estenosis pulmonar puede agravar la regurgitación tricúspide, e inversamente la gravedad de la estenosis pulmonar puede ser subestimada por causa del bajo débito cardíaco y el gran volumen regurgitante tricúspideo. El engrosamiento difuso de las válvulas y aparato subvalvular es menos grave en las válvulas aórtica y mitral, cuando es comparado al lado derecho, pues las sustancias vasoactivas son inactivadas en el parénquima pulmonar. Cuando se observa el envolvimiento del lado izquierdo, se debe investigar la presencia de foramen oval patente, comunicación interatrial, tumor carcinoide broncogénico o altos niveles circulantes de sustancias vasoactivas. El empleo del ecocardiograma transesofágico contrastado es un método para evaluar existencia de flujo derecha-izquierda por medio de un foramen oval patente y que puede estar presente en 41% de los pacientes.⁷

El ecocardiograma tridimensional (3D) representa una gran innovación en el diagnóstico cardiovascular y permite la representación de las estructuras cardíacas en cualquier punto de vista espacial. La evaluación de la válvula tricúspide por medio del ecocardiograma 3D presenta valor incremental diagnóstico sobre el ecocardiograma bidimensional (2D), favoreciendo la identificación de las cúspides y localización del envolvimiento valvular. Mientras, en relación a la válvula pulmonar, el ecocardiograma 2D, el ecocardiograma transtorácico 3D y el ecocardiograma transesofágico 3D no presentan diferencias significativas en la capacidad diagnóstica de las lesiones valvulares pulmonares. En el presente caso,

el ecocardiograma 3D en tiempo real fue importante en la demostración del origen valvular de la estenosis pulmonar y volvió claro el papel de la retracción y engrosamiento valvular en la disfunción valvular tricúspide.

A pesar de que algunos casos presentan buen control de los síntomas con el uso de análogos de la somatostatina, la evolución a insuficiencia cardíaca es esperada. La cirugía de reemplazo valvular debe ser una opción en casos seleccionados. El pronóstico aún es limitado, siendo observado en las últimas décadas un aumento en la sobrevida para la media de 4,4 años. La indicación quirúrgica precoz en pacientes aún asintomáticos puede ser el factor envuelto en esa mejora, aunque no existan evidencias suficientes en la literatura para definir cambios en la historia natural de la enfermedad.⁸ El abordaje terapéutico de la enfermedad cardíaca es complejo y la evaluación cuidadosa con exámenes complementarios de imagen es fundamental para el adecuado reconocimiento de los estándares de la enfermedad.^{9,10}

Contribución de los autores

Obtención de datos: Menti E, Camargo RPM, Puchalski MC, Crochemore FG; Redacción del manuscrito: Menti E, Camargo RPM, Crochemore FG; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Menti E, Camargo RPM, Puchalski MC, Crochemore FG, Cañelas FM.

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 postgrado.

Caso Clínico

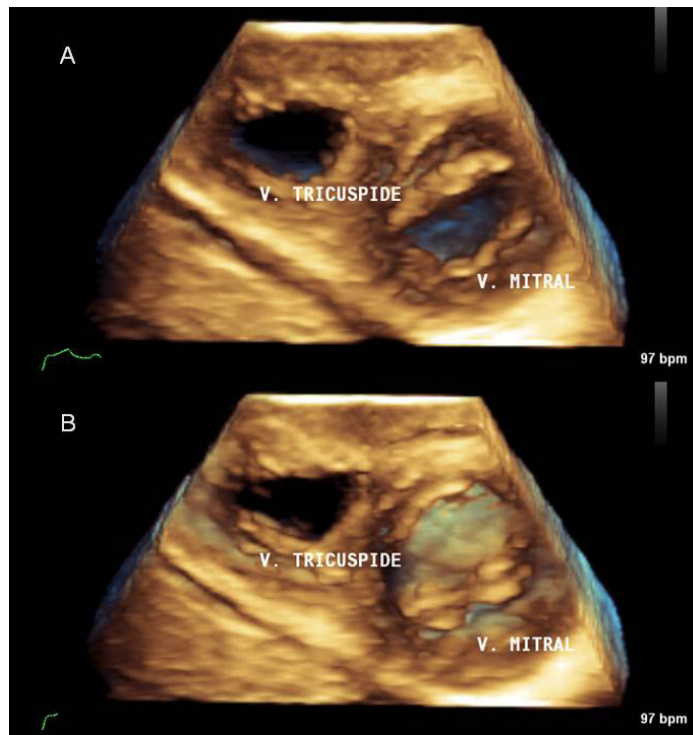


Figura 1 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional en tiempo real. A: Visualización de las válvulas atrioventriculares en su cara ventricular, durante la diástole, demostrando las válvulas abiertas; B: El mismo plano de visualización durante la sístole, demostrando la válvula mitral cerrada y la válvula tricúspide fija.

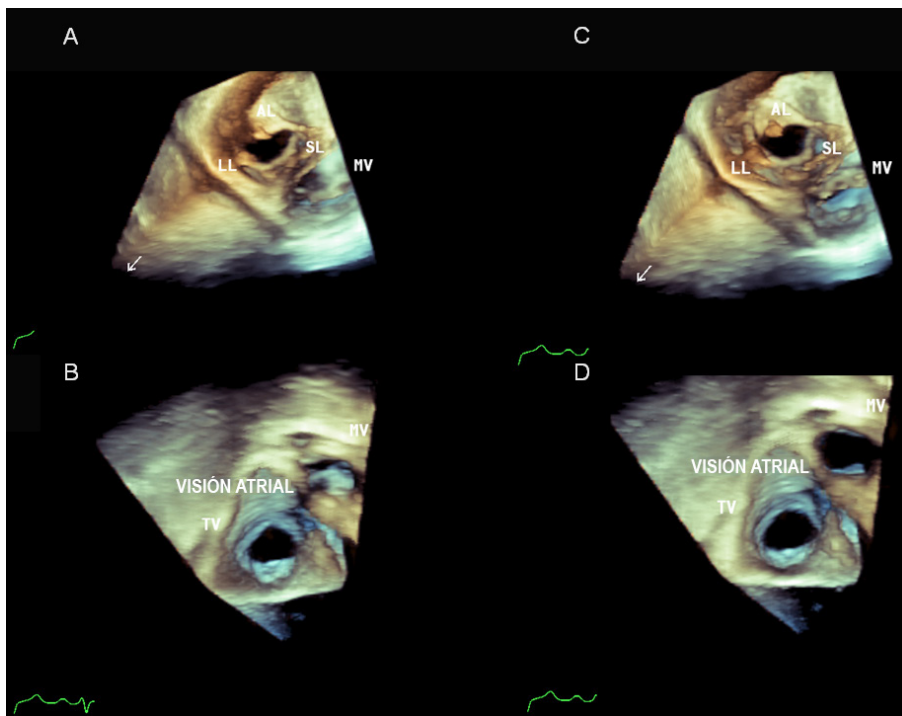


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional después de reconstrucción, demostrando válvula tricúspide con engrosamiento difuso de los valvas, acortamiento de cuerdas tendinosas y tracción apical con déficit de coaptación sistólica. A y C: Visión ventricular, exhibiendo las válvulas tricúspide y mitral durante la diástole; B y D: Visión atrial, exhibiendo las válvulas tricúspide y mitral durante la sístole.

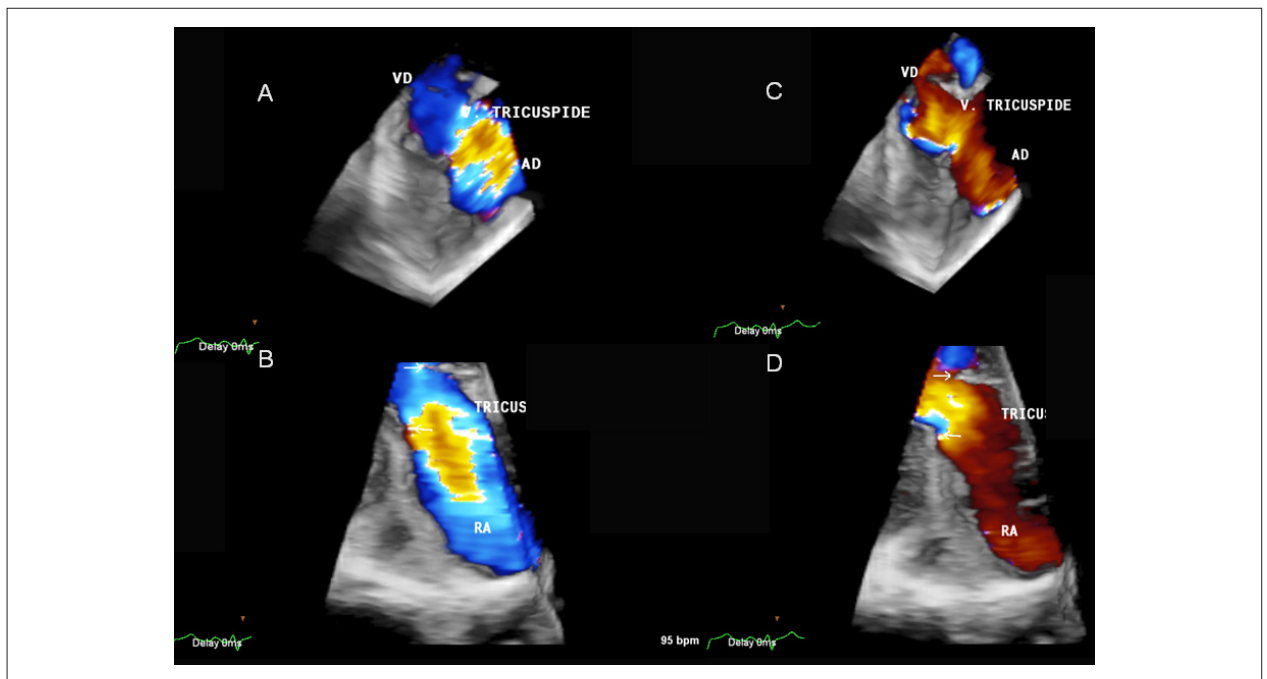


Figura 3 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional en tiempo real con mapeo de flujo de la válvula tricúspide con Doppler color, demostrando valvas fijas (flechas) y flujo laminar tanto durante la sístole (A y B) como durante la diástole (C y D). Regurgitación tricúspide de grado severo sin componente estenótico.

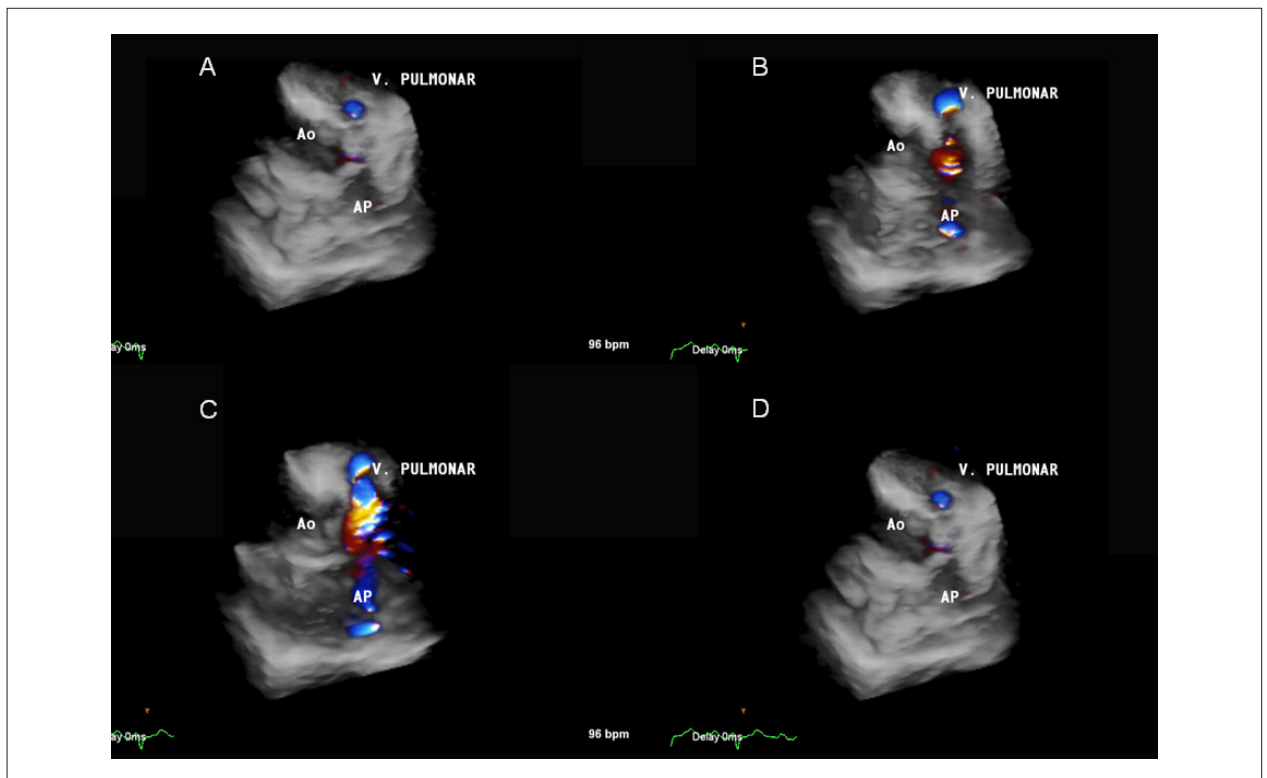


Figura 4 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional en tiempo real con mapeo de flujo de la vía de salida ventricular derecha y válvula pulmonar en cuatro momentos del ciclo cardíaco, demostrando estenosis en plano valvular con leve grado de regurgitación valvular asociado. A: diástole tardía; B: apertura valvular pulmonar; C: pico sistólico; D: diástole precoz.

Referencias

1. Modlin IM, Sandor A. An analysis of 8305 cases of carcinoid tumors. *Cancer*. 1997;79(4):813-29.
2. Schnirer II, Yao JC, Ajani JA. Carcinoid: a comprehensive review. *Acta Oncol*. 2003;42(7):672-92.
3. Bhattacharyya S, Davar J, Dreyfus G, Caplin ME. Carcinoid heart disease. *Circulation*. 2007;116(24):2860-5.
4. Connolly HM, Schaff HV, Mullany CJ, Rubin J, Abel MD, Pellikka PA. Surgical management of left-sided carcinoid heart disease. *Circulation*. 2001;104(12 Suppl 1):I36-40.
5. 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(4):1188-96.
6. Moerman VM, Dewilde D, Hermans K. Carcinoid heart disease: typical findings on echocardiography and cardiac magnetic resonance. *Acta Cardiol*. 2012;67(2):245-8.
7. Mansencal N, Mitry E, Pillière R, et al. Prevalence of patent foramen ovale and usefulness of percutaneous closure device in carcinoid heart disease. *Am J Cardiol*. 2008;101(7):1035-8.
8. Møller JE, Pellikka PA, Bernheim AM, Schaff HV, Rubin J, Connolly HM. Prognosis of carcinoid heart disease: analysis of 200 cases over two decades. *Circulation*. 2005;112(21):3320-7.
9. Gustafsson BI, Hauso O, Drozdov I, Kidd M, Modlin IM. Carcinoid heart disease. *Int J Cardiol*. 2008;129(3):318-24.
10. Moller JE, Connolly HM, Rubin, J, Seward JB, Modesto K, Pellikka PA. Factors associated with progression of carcinoid heart disease. *N Engl J Med*. 2003; 348(11):1005-15.