

# Angiosarcomas cardíacos

## Implicación diagnóstica, pronóstica y terapéutica

LUCIANA SCHOCRON, SEBASTIÁN SCHANZ, EDGARDO BECK

Recibido: 27/03/2006

Aceptado: 08/06/2007

### Dirección para separatas:

Luciana Schocron  
Valle 1035 - PB A  
(1424) Buenos Aires  
luschocron@yahoo.com.ar

### RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios constituyen una entidad rara. Sólo el 10% a 25% de ellos son malignos y el angiosarcoma es el más frecuente. Ocasionalmente ocasionan sintomatología cardíaca y sistémica variada, por sí mismos o por compromiso de otros órganos, lo que puede simular otras patologías y derivar en un retraso del diagnóstico de certeza.

Se describen dos casos de angiosarcoma cardíaco con presentaciones atípicas, por lo que inicialmente no se consideró esta patología como un diagnóstico probable.

Se requiere un alto grado de sospecha clínica, junto con métodos por imágenes de alta resolución como la resonancia magnética, para la aproximación diagnóstica correcta y el tratamiento adecuado.

REV ARGENT CARDIOL 2007;75:299-302.

Palabras clave > Neoplasias cardíacas - Hemangiosarcoma

Abreviaturas > AI Aurícula izquierda | VI Ventrículo izquierdo

### INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios constituyen una entidad rara, con una incidencia del 0,2% en autopsias y sólo el 10% a 25% son malignos. Entre éstos, el angiosarcoma es el más frecuente. (1, 2) Su presentación puede simular patologías cardiovasculares diversas por signos y síntomas producidos por el tumor o por el compromiso de otros órganos. (3, 4) El diagnóstico de certeza se alcanza generalmente por el análisis del material quirúrgico, pero es necesaria la sospecha clínica para su detección temprana y una decisión terapéutica adecuada. (3, 5)

Se describen dos casos de angiosarcoma cardíaco derivados a nuestra institución, cuyas presentaciones atípicas contribuyeron a no considerar esta patología en el diagnóstico presuntivo inicial, lo que ocasionó un retraso diagnóstico y terapéutico.

### CASO 1

Paciente masculino, 59 años, con antecedentes de tabaquismo, dislipidemia, enfermedad pulmonar obstructiva crónica e infarto de miocardio. Ingresó por disnea progresiva y dolor torácico tipo puntada de costado. Refirió además un episodio aislado de hematuria 15 días antes.

Un estudio de perfusión miocárdica SPECT gatillado con Tc 99m realizado 2 meses antes informaba necrosis inferior e hipocinesia inferior leve del ventrículo izquierdo (VI) de volúmenes y función conservados.

Al ingreso se encontraba hiperdinámico, afebril y se constató matidez torácica bilateral hasta campos pulmonares medios. Sin otros hallazgos patológicos significativos.

Los datos de laboratorio indicaron anemia normocítica, ligera leucocitosis y aumento de la eritrosedimentación. La radiografía de tórax mostró derrame pleural bilateral con campos pulmonares superiores libres. El electrocardiograma evidenció taquicardia sinusal con ondas QS en derivaciones inferiores y el ecocardiograma, dilatación leve del VI con hipertrofia septal, hipocinesia inferior y función sistólica conservada. Sin derrame pericárdico.

Se efectuó una toracocentesis evacuadora de líquido de tipo exudado no complicado con cultivos y examen citológico negativos. Tras el descenso del nivel del derrame, por radiografía se pudo objetivar la presencia de imágenes nodulares poco definidas en la base pulmonar derecha. Una tomografía axial computarizada reveló a ese nivel procesos sólidos de densidad heterogénea y bordes poco netos, acompañados de adenomegalias, compatibles con metástasis (Figura 1). Un escaneo abdominopélvico no mostró indicios de neoplasia. Una fibrobroncoscopia y una punción pleural guiada por ecografía no detectaron células tumorales.

Luego de la evacuación pleural inicial hubo recurrencia de derrame masivo en dos oportunidades con deterioro ventilatorio y necesidad de asistencia mecánica respiratoria. Por complicación séptica asociada con el respirador, el paciente evolucionó rápidamente con falla multiorgánica y falleció sin diagnóstico etiológico.

La autopsia reveló la presencia de lesión infiltrante cardiopericárdica pardo rojiza que comprometía el endocardio auricular derecho en forma parcial conformando nódulos y áreas ulceradas y coexistencia de adenopatías mediastínicas, lesiones necrohemorrágicas metastásicas en ambos pulmones y en la vejiga (Figura 2). En el examen microscópico se detectaron proliferación fusocelular atípica que delimita áreas con neoformaciones vasculares poco diferenciadas, células con acentuado pleomorfismo, anisocariosis, hiperchromatismo nuclear, con presencia de abundan-

tes figuras mitóticas. Los marcadores inmunohistoquímicos vasculares resultaron positivos (vimentina, CD34 y CD31). Diagnóstico: angiosarcoma cardíaco diseminado.

## CASO 2

Paciente de sexo femenino, 42 años, tabaquista.

Ingresó por síndrome febril de un mes de evolución asociado con dolor medioesternal variable con los decúbitos, astenia y disnea de esfuerzo.

Al ingreso se encontraba en ortopnea y subfebril. Se le auscultaba un soplo diastólico en foco mitral 2/6, sin irradiación ni cambios posturales.

Electrocardiograma: taquicardia sinusal con complejos de bajo voltaje. Laboratorio de rutina: normal. Ecocardiografía transtorácica: aurícula izquierda (AI) con imagen ecorrefringente en la pared posterior que obstruía el tracto de entrada del VI. Cavidades derechas dilatadas. Derrame pericárdico moderado (Figura 3). La caracterización de la imagen auricular se complementó con ecocardiograma transesofágico que informó un aspecto heterogéneo y superficie irregular, con protrusiones que prolapsaban en el VI y daban un flujo turbulento peritumoral. Una tomografía de tórax con contraste mostró la presencia del tumor auricular sin compromiso de otras estructuras.

En un laboratorio de *screening* tumoral se constató elevación del marcador CA 125.

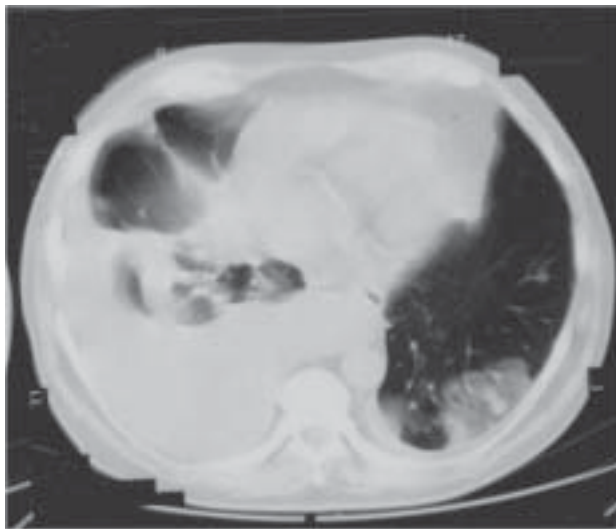
Con diagnóstico presuntivo de mixoma de la AI se realizó una intervención quirúrgica de exéresis tumoral.

El abordaje se realizó por toracotomía lateral izquierda. Se observó que el derrame pericárdico era hemorrágico. La masa en la AI ocupaba casi toda la cavidad sin continuidad con las paredes auriculares y con inserción en las cuatro venas pulmonares. Se realizó una escisión incompleta del tumor, con persistencia de material en el interior de las venas pulmonares.

La paciente evolucionó en el posquirúrgico con bajo gasto y presión capilar pulmonar elevada que, habiéndose descartado por ecocardiografía taponamiento cardíaco y falla ventricular, se interpretó secundaria a la obstrucción en las venas pulmonares por el tejido tumoral remanente.

Con respuesta inadecuada al tratamiento farmacológico, evolucionó con insuficiencia renal aguda e insuficiencia hepática grave y falleció a los 10 días.

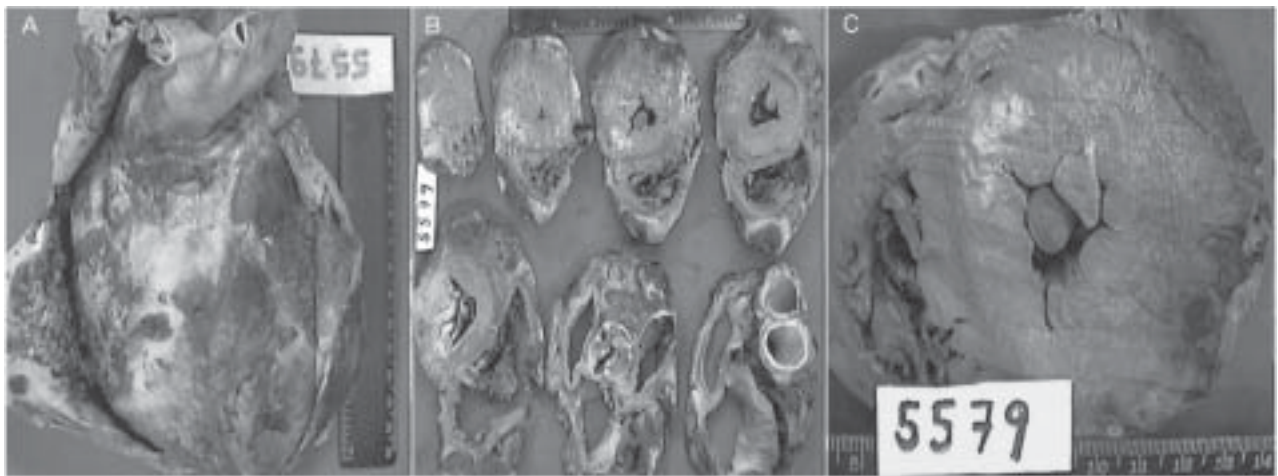
El análisis de la pieza quirúrgica evidenció que se trataba de un tumor pardo amarillento de consistencia blando-elástica y áreas de hemorragia. El examen microscópico reveló neoplasia con nidos vasculares anaplásicos y marcadores de vasos sanguíneos positivos compatibles con angiosarcoma, anisocitosis pronunciada, imágenes mitóticas y áreas de necrosis, compatibles con una tasa elevada de crecimiento tumoral (Figura 4).



**Fig. 1.** TAC de tórax. Corte tomográfico en el que se observa la metástasis pulmonar de angiosarcoma, con región central más densa y signos de afectación alveolar vecina sugestivos de sangrado intraalveolar.

## DISCUSIÓN

Los casos presentados muestran situaciones en las que el diagnóstico de un tumor maligno cardíaco primario no resulta evidente.



**Fig. 2.** Anatomía patológica (macroscopía). **A.** Imagen anterior del corazón con el pericardio rebatido, engrosado, con alteración de la superficie epicárdica a causa de la adherencia de formaciones pardo negruzcas. **B y C.** Cortes del corazón en los que se observan tejido cicatrizal, hipertrofia del VI e infiltración tumoral de la pared de la aurícula derecha, de ambos ventrículos y del pericardio.

Los angiosarcomas cardíacos aparecen típicamente en la aurícula derecha de pacientes de entre 30 y 60 años con una relación hombre/mujer de 2 a 1. La clínica



**Fig. 3.** Ecocardiograma transtorácico. Imagen hiperrefringente en la cavidad de la AI con flujo turbulento a su alrededor que obstruye parcialmente el orificio valvular.

es inespecífica y responde a los siguientes mecanismos:

- Obstrucción intracardiaca al flujo y/o afectación de la función valvular.
- Invasión local, que causa arritmias o derrame pericárdico.
- Embolias o metástasis sistémicas con signos y síntomas provenientes de órganos distantes.
- Producción de citocinas causantes de síntomas constitucionales.

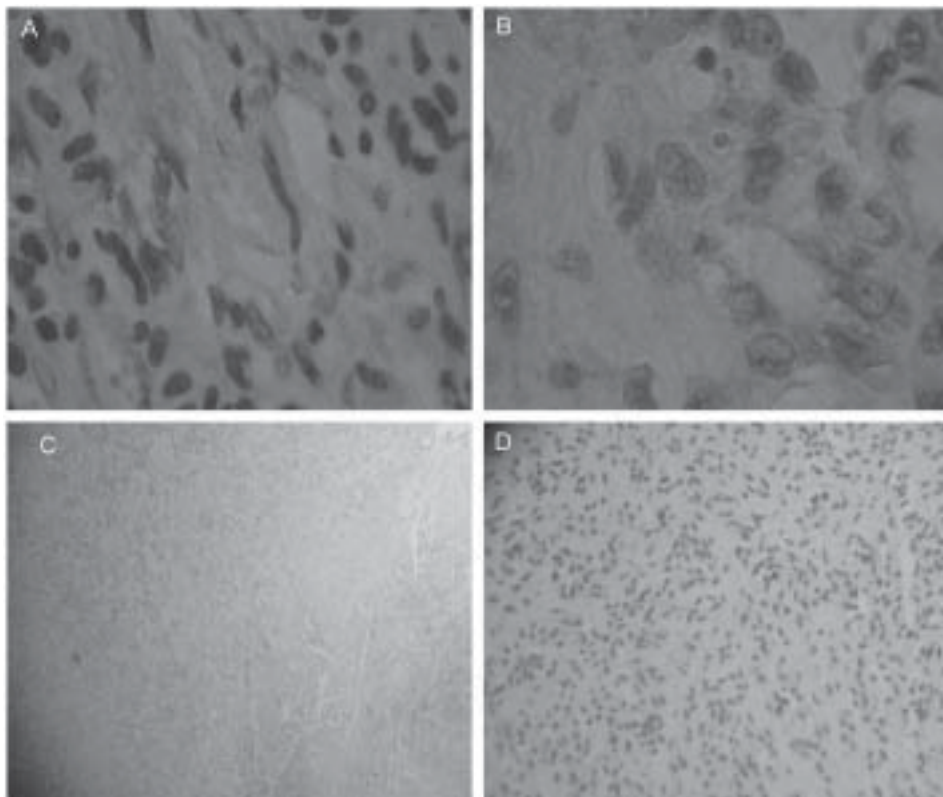
Aunque la evolución del angiosarcoma en general es adversa, con una supervivencia media de 6 a 12 meses desde el diagnóstico, una detección temprana podría prolongarla al orientar un tratamiento paliativo. (9, 10)

Como se evidencia en esta comunicación, los métodos convencionales pueden ser insuficientes para su detección. Hasta un 6% de los tumores cardíacos no se detectan por ecocardiograma transtorácico debido a un tamaño muy reducido o a una localización pericárdica, intramiocárdica o de la pared posterior. Su localización, su ecogenicidad y la relación con las estructuras adyacentes orientan sobre la malignidad del proceso. Asimismo, la presencia de derrame pericárdico se asocia con estirpes malignas.

La sensibilidad diagnóstica puede incrementarse mediante el ecocardiograma transesofágico.

La resonancia magnética nuclear y la tomografía de alta resolución aportan mayor precisión sobre la anatomía tumoral y el compromiso de estructuras adyacentes. Sugieren malignidad el tamaño tumoral,

**Fig. 4.** Anatomía patológica (microscopia). **A a D.** Parénquima cardíaco con alteración de la histoarquitectura, debido a la proliferación de células atípicas que forman estructuras pseudovasculares con contenido hemático en su interior. Se evidencian pleomorfismo, anisocariosis, hiper cromatismo nuclear y abundantes figuras mitóticas.



la compresión de las cámaras cardíacas o de los grandes vasos, la extensión al pericardio o extracardíaca y los signos de necrosis tumoral. (7)

La sospecha clínica, en primer lugar, es determinante para orientar la exploración diagnóstica de tumores torácicos. La presencia de clínica cardiovascular acompañada de síntomas constitucionales, de masas intracavitarias y de derrame pericárdico no explicable por otras etiologías, así como la presencia de metástasis torácicas de un tumor primario desconocido, obligan a considerar el angiosarcoma como un diagnóstico probable.

#### SUMMARY

#### Cardiac Angiosarcomas Diagnostic, Prognostic and Therapeutical Implications

Primary heart tumors are a rare entity. Only 10 to 25% of them are malignant and angiosarcoma is the most frequent. They cause a variety of cardiac and systemic symptoms *per se*, or by compromising other organs, which can simulate other diseases thus delaying the accurate diagnosis.

We reported two cases of cardiac angiosarcoma with atypical presentations, thus initially, this disease was not considered as a probable diagnosis.

A high degree of clinical suspicion, together with high-resolution imaging methods such as magnetic resonance, are necessary for the right diagnostic approach and adequate treatment.

**Key words >** Heart Neoplasms - Hemangiosarcoma

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart: a 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:1027-31.
2. Tazelaar HD, Locke TJ, McGregor CG. Pathology of surgically excised primary cardiac tumours. *Mayo Clin Proc* 1992;67:957-65.
3. Engelen M, Bruch C, Hoffmeier A, Kersting C, Stypmann J. Primary left atrial angiosarcoma mimicking severe mitral valve stenosis. *Heart* 2005;91:e27.
4. Adem C, Aubry MC, Tazelaar HD, Myers JL. Metastatic angiosarcoma masquerading as diffuse pulmonary hemorrhage. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:1562-5.
5. Keenan N, Davies S, Sheppard MN, Maceira A, Serino W, Mohiaddin RH. Angiosarcoma of the right atrium: a diagnostic dilemma. *Int J Cardiol* 2006;113:425-6.
6. Meng Q, Lai H, Lima J, Tong W, Qian Y, Lai S. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002;84:69-75.
7. Romero-Farina G, Candell-Riera J, Beltran-Ror A, Gonzalez-Moreno J, Bigalli D, Stratta A. Primary cardiac angiosarcoma: diagnostic utility of computed tomography and cardiac magnetic resonance. *Rev Esp Cardiol* 2004;57:1234-7.
8. Kaminaga T, Takeshita T, Kimura I. Role of magnetic resonance imaging for evaluation of tumor in the cardiac region. *Eur Radiol* 2003;13(Suppl 4):L1-10.
9. Sinatra R, Brancaccio G, di Gioia CR, De Santis M, Sbraga F, Gallo P. Integrated approach for cardiac angiosarcoma. *Int J Cardiol* 2003;88:301-4.
10. Baay P, Karwande SV, Kushner JP, Olsen S, Renlund DG. Successful treatment of cardiac angiosarcoma with combined modality therapy. *J Heart Lung Transplant* 1994;13:923-5.