

Angiosarcoma cardiaco con base de implantacion en el surco auriculoventricular derecho

ELIAS D. PEREZ, EDGARDO H. ZIMMERMAN, PAOLA S. HARWICZ, CRISTIAN CASAS, GABRIELA M. HECHT

RESUMEN

El angiosarcoma es un tumor maligno primario infrecuente de origen mesenquimatico, de mal pronostico, que infiltra el corazon e invade las estructuras circundantes. Se presenta el caso de un paciente de 46 anos, de sexo masculino, que ingresa por un cuadro clinico de taponamiento cardiaco. Se realizo una pericardiocentesis y se obtuvo liquido hemorragico. El ecocardiograma transesofagico apporto information valiosa acerca de la extension y el sitio de implantacion del tumor a nivel del surco auriculoventricular derecho. REV ARGENT CARDIOL 2002; 70: 473-477.

Palabras clave Angiosarcoma - Valvula tricuspide - Ecocardiograma transesofagico

INTRODUCCION

Los tumores cardiacos primarios tienen una incidencia del 0,2% en las autopsias de rutina; de ellos, el 90% corresponden a tumores benignos. Entre los tumores malignos, el 75% son sarcomas, de los que el mas frecuente es el angiosarcoma (20%).(1-3)

El angiosarcoma es un tumor de alto grado de malignidad, cuya localizacion mas frecuente es la auricula derecha. La diferenciacion diagnostica precoz de estos tumores es importante para determinar el pronostico y el tratamiento. Anos atras, el diagnostico de los tumores cardiacos se realizaba durante el acto quirurgico o en la autopsia. Con el advenimiento de nuevas tecnicas de imagenes, fundamentalmente la ecocardiografia, en sus modalidades transtoracica (ETT) y transesofagica (ETE), asi como la resonancia magnetica nuclear, ha mejorado la sensibilidad diagnostica, con el aporte de mayor precision y precocidad en el diagnostico de esta patologia. (2)

Presentamos el caso de un paciente con diagnostico de angiosarcoma de cavidades derechas en quien el ETE apporto information valiosa para el diagnostico y el manejo terapeutico ulterior.

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de un paciente de sexo masculino de 46 anos, con antecedentes de taquicardia supraventricular y disnea como primeras manifestaciones clinicas, que motivaron su internacion en otra institucion hace 4 meses. Durante ella se realizo un ETT que revelo la presencia de derrame pericardico severo. Se evacuaron 300 ml de liquido serohemático a pesar de lo cual el paciente evoluciono con signos de taponamiento cardiaco y requirio un segundo drenaje de 750 ml de liquido hemorragico.

Posteriormente, el paciente fue derivado a nuestro servicio en estado general regular, con los siguientes signos vitales: TA 90/60 mm Hg, FC 100 latidos por minuto, FR 26 respiraciones por minuto, afebril. En el examen fisico presentaba datos positivos de ingurgitacion yugular 3/3 sin colapso inspiratorio, hepatomegalia con reflujo hepatoyugular positivo, ruidos cardiacos hipofoneticos, hipoventilacion de base izquierda y ascitis. La radiografia de torax presentaba aumento del indice cardiotoracico, derrame pleural bilateral e infiltrado intersticial difuso. El paciente se hallaba en ritmo sinusal con signos de microvoltaje en el ECG.

El ETT revelo la presencia de derrame pericardico de grado severo y una masa movil localizada en las cavidades derechas con engrosamiento difuso de la pared libre del ventriculo y la auricula derechos.

Para determinar con mayor detalle el origen y la extension de la masa se realizo a continuation un ETE, que revelo una masa movil de hordes irregulares, de aspecto heterogeneo hiperrefringente, que se extendia a nivel del surco auriculoventricular derecho; se observo compromiso extenso de la zona del anillo tricuspideo que impedia la visualizacion de la valvula en su totalidad (Figura 1).

La masa ocupaba aproximadamente el 50% de la auricula derecha (AD), lo cual generaba un efecto mecanico de obstruccion al flujo de entrada del ventriculo derecho, manifiesto por la presencia de flujo transvalvular tricuspideo turbulento y abombamiento del septum interauricular (SIA) hacia la izquierda. Asimismo, se observo la presencia de contraste espontaneo en la AD como signo de lentificacion de la corriente sanguinea. El pericardio estaba comprometido y se detecto derrame pericardico severo con imagenes ecogenicas flotando en su interior (Figura 2).

Se decidio realizar una exploracion quirurgica debido al deterioro clinico y hemodinamico progresivo del paciente. Se efectuó una ventana pleuropericardica izquierda con drenaje de derrame pericardico, pericardiectomia y resection de pericardio parietal diafragmatico y tomas para biopsia de la auricula y el ventriculo derechos. Debido al extenso infiltrado tumoral, se realizo una anasto-

mosis con Goretex de seis centimetros entre la vena cava superior y la arteria pulmonar derecha.

Durante el posoperatorio, el paciente presento inestabilidad hemodinamica con tendencia a la hipotension arterial, falla ventricular derecha e insuficiencia renal aguda. Fallecio 5 dias despues del acto quirurgico.

El informe anatomopatologico correspondiente a las tres muestras obtenidas de las cavidades derechas (AD y VD) y del pericardio indico angiosarcoma cardiaco con base de implantation en el surco auriculoventricular derecho (Figura 3).

DISCUSION

Los tumores cardiacos pueden originarse tanto en el corazon como en el pericardio y ser primarios o metastasicos. Se presentan con una incidencia del 0,2% en las autopsias y de ellos, solo el 10% corresponden a neoplasias malignas. (2) Es mas frecuente el hallazgo de lesiones metastasicas (96% de todos los tumores cardiacos). (4) En ese grupo, los origenes primarios mas comunes son el carcinoma bronquial, el mamario, el melanoma, la leucemia y los linfomas. Los tumores cardiacos benignos incluyen mixomas (75%-83%), rabiomiomas (mas frecuente en ninos), fibromas (25% de los tumores de la primera decada de la vida), lipomas, hemangiomas y linfangiomas. (2, 4)

El angiosarcoma es el tipo histologico mas frecuente de los tumores malignos primarios (19%-31%); (4) le siguen en frecuencia el rabiomioma, el mesotelioma, el fibrosarcoma y el linfoma. (4, 5) Los sarcomas pueden aparecer a cualquier

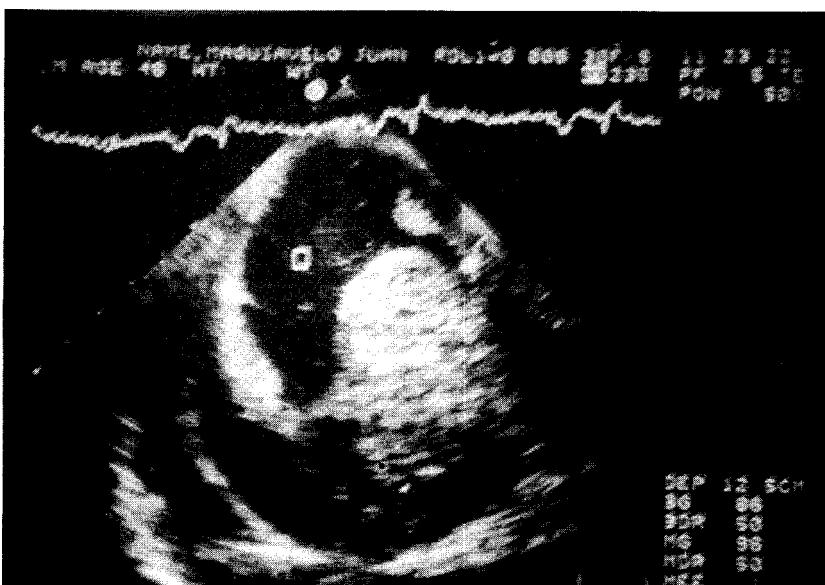


Fig. 1. Masa heterogenea, hiperrefringente con base de implantation en el surco auriculoventricular derecho.

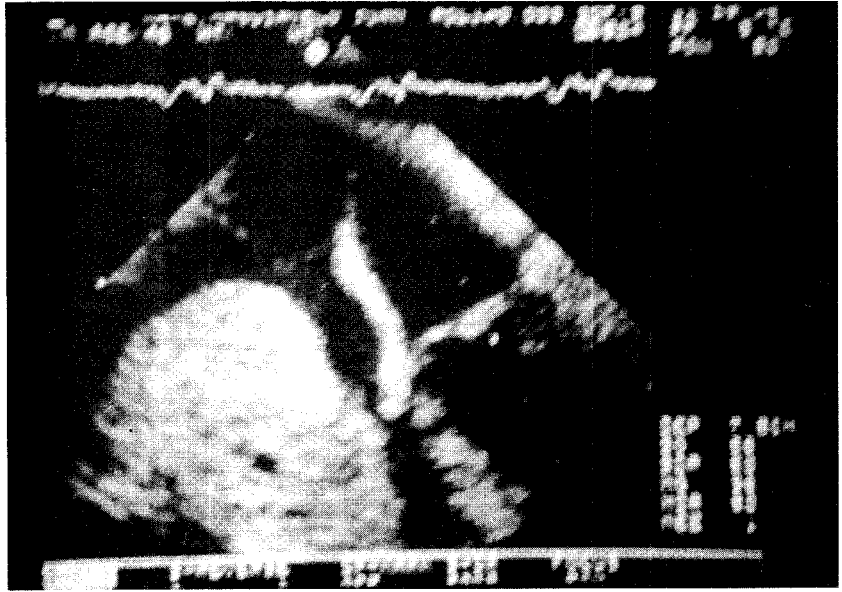


Fig. 2. Derrame pericardico severo con imagenes ecogenicas en su interior.



Fig. 3. Inmunomarcado con anticuerpo CD34 que identifica la celularidad en elementos dispersos y conforma estructuras incipientes revestidas por endotelio, que confirman el origen endotelial de la neoplasia.

edad, pero son mas frecuentes en jovenes de sexo masculino (2:1); tambien se ha descrito la asociacion de casos esporadicos de angiosarcoma en pacientes con sarcoma de Kaposi (5% de los pacientes con SIDA). (6) A diferencia de los mixomas, cuya localizacion habitual es la auricula izquierda, los tumores malignos se alojan casi exclusivamente en las cavidades derechas. La AD es el sitio de origen en el 71% a 93% de los casos segun los distintos autores, (1, 4) con predileccion por la pared lateral de la arteria. (7) La localizacion fue aislada en la AD en el 55,6%, combinada con el VD en el 6,5% y con el pericardio en el 6,5%; la combination con la auricula izquierda es muy infrecuente (0,9%). (4) Asimismo, se ha comunicado la localizacion a ni-

vel de la valvula mitral con insercion en el lado auricular de la valva anterior con comportamiento estenotico. (8) Se ha descrito su ubicacion en el septum interauricular, en cuyo caso el diagnostico diferencial con el mixoma es mas dificultoso. (1, 5) Tipicamente, los mixomas se insertan mediante un pediculo angosto, a diferencia del angiosarcoma cuya base de implantation suele ser ancha. (7)

Macroscopicamente, el angiosarcoma presenta una morfologia lobulada de caracteristicas heterogeneas, con locos de necrosis o hemorragia. El tumor puede ser de Bran tamaho y ocupar toda la cavidad. Asimismo, puede comprometer mas de una cavidad o extenderse hacia los grandes vasos y destruir por invasion directa las valvulas cardia-

cas como consecuencia del rapido crecimiento tumoral. (7)

El cuadro clinico ester determinado mas por la localizacion del tumor que por la naturaleza de este. La metastasis a distancia, principalmente en el pulmon, es comun en el momento en que se realiza el diagnostico.

Dado que las manifestaciones clinicas son inespecificas, el diagnostico generalmente es tardio, lo cual determina un mal pronostico de corto plazo. (3) Entre las manifestaciones clinicas descritas se cuentan la insuficiencia cardiaca derecha, el taponamiento cardiaco, las arritmias supraventriculares y el derrame pericardico hemorragico. Los angiosarcomas generalmente crecen con rapidez, obstruyen valvulas, invaden pericardio y generan metastasis en los huesos y los pulmones. (4, 9)

En el caso presentado, el ETT demostro inicialmente la existencia de una masa intracardiaca. Si bien las características orientaron hacia su origen neoplasico, el ETE fue de importancia para definir el grado de compromiso intracardiaco, su extension a estructuras adyacentes, como tambien el sitio de implantation. Ademas, agrego information acerca de la movilidad de la masa y el efecto mecanico de obstruction al llenado del VD. Sin embargo, posee ciertas limitaciones: no permite reconocer la extension extracardiaca del tumor y no se obtiene un diagnostico definitivo de su naturaleza. La resonancia magnetica nuclear ofrece mayor especificidad en la caracterizacion tisular, al brindar information valiosa sobre su extension intracardiaca y extracardiaca; sin embargo, su disponibilidad es limitada, su costo es mayor y requiere que el paciente este lucido y colaborador. (2, 4)

En pacientes con angiosarcoma, el tiempo de sobrevida promedio es de 6 a 9 meses. (10, 11) En el estudio de Janigan y colaboradores, (12) el pronostico vario segun el tipo de tratamiento: 8 de los 23 pacientes que fueron sometidos a cirugia fallecieron en el posoperatorio inmediato y la sobrevida promedio de los 15 pacientes restantes fue de 10,6 meses, mientras que en pacientes no sometidos a cirugia el tiempo medio de sobrevida fue de 4,2 meses. Las diferentes opciones terapeuticas (quimioterapia, radioterapia y cirugia) no han logrado una disminucion significativa de la mortalidad. En el momento de la deteccion clinica suelen estar muy diseminados y la posibilidad de resolution quirurgica es escasa, por lo que generalmente el tratamiento es de tipo paliativo.

Sin embargo, la sobrevida en pacientes con angiosarcoma ha mejorado en los ultimos anos; esto se atribuye al diagnostico temprano realizado con la ecocardiografia, la resonancia magnetica y el

cateterismo en pacientes con sintomas cardiacos inespecificos.

En el caso de nuestro paciente, el tiempo de sobrevida desde el comienzo de los sintomas fue de 4 meses. En el acto quirurgico se hallo una gran infiltration neoplasica que comprometia el pericardio, la pared libre del ventriculo derecho y la lateral de la auricula derecha. Cabe mencionar que el sitio de mayor infiltration se hallaba a nivel del surco auriculoventricular derecho, que imposibilitaba el reconocimiento de las estructuras valvulares tricuspideas. El tratamiento quirurgico realizado fue paliativo, con el fin de descomprimir las cavidades derechas excluyendolas a traves de un *bypass* de la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha.

Por to tanto, creemos que el ecocardiograma en sus dos modalidades, ETT y ETE, debe realizarse sin demoras en los pacientes con sintomas de origen cardiovascular aun inespecificos, incluso en ausencia de signos de insuficiencia cardiaca, embolia o bajo gasto cardiaco, ya que estos ultimos signos son de aparicion tardia durante la evolucion de estos tumores.

SUMMARY

CARDIAC ANGIOSARCOMA IMPLANTED IN THE RIGHT ATRIO-VENTRICULAR GROOVE

Angiosarcomas are rare primary malignant tumors of mesenchymal origin; they entail a poor prognosis, infiltrating the heart and invading surrounding structures.

In this paper, we report the case of a 46-year-old male, admitted because of cardiac tamponade. A pericardiocentesis was performed, and hemorrhagic fluid was obtained. The transesophageal echocardiogram provided valuable information about the extent and implantation of the tumor in the right atrio-ventricular groove.

Key words Angiosarcoma - Tricuspid valve - Transesophageal echocardiogram

BIBLIOGRAFIA

1. Rodriguez GA, Tardif JC, Peititclerc R y col. Angiosarcomas of the interatrial septum mimicking atrial myxomas. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; 9: 209-212.
2. Mainar L, Canoves J, Merino J y col. Cardiac angiosarcoma. *Rev Esp Cardiol* 1996; 49: 305-307.
3. Farah HH, Jacob M, Aragam J. Images in cardiology. A case of cardiac angiosarcoma presenting as pericardial tamponade. *Heart* 2001; 86: 665.
4. Rettmar K, Stierle U, Sheikhzadeh A y col. Primary

- angiosarcoma of the heart. Report of a case and a review of the literature. *Jpn Heart J* 1993; 34: 667-683.
5. Montiel J, Ruyra X, Carreras F y col. A report of a rare case of primary angiosarcoma of left atrium and a review of the literature. *Rev Esp Cardiol* 1994; 47: 768-770.
 6. Rolland G, Lajos K, Maria K. Herpesvirus-like DNA sequence in angiosarcoma in a patient without HIV infection. *N Engl J Med* 1996; 34: 540-541.
 7. Siripornpitak S, Higgins CB. MRI of primary malignant cardiovascular tumors. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21: 462-466.
 8. Dennig K, Lehmann G, Richter T. An angiosarcoma in the left atrium. *N Engl J Med* 2000; 342: 443-444.
 9. Glancy DL, Morales JB, Roberts WC. Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol* 1968; 21: 413-419.
 10. Murphy MC, Seeney MS, Putnam JB y col. Surgical treatment of cardiac tumors: A 25 year experience. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 612-618.
 11. Dein JR, Frist WH, Stinson EB y col. Primary cardiac neoplasms. Early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 502-511.
 12. Janigan DT, Husain A, Robinson NA. Cardiac angiosarcomas. A review and a case report. *Cancer* 1986; 57: 852-859.