

Angiosarcoma cardiaco, un caso clínico

Lucas M^a López-Requejo , Laura Porcel-Salud , María Antonia Salud-Salvia , José Alberto Arranz-Caso 

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

Recibido: 24/08/2023

Aceptado: 08/03/2024

En línea: 30/04/2024

Citar como: López-Requejo LM, Porcel-Salud L, Salud-Salvia MA, Arranz-Caso JA. Angiosarcoma cardiaco, un caso clínico. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (abril); 9(1): 26-28. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n1a9>.

Cite this as: López-Requejo LM, Porcel-Salud L, Salud-Salvia MA, Arranz-Caso JA. Cardiac angiosarcoma, a case report. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (April); 9(1): 26-28. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n1a9>.

Autor para correspondencia: Lucas M^a López Requejo. luclop01@outlook.es

Palabras clave

- ▷ Angiosarcoma
- ▷ Neoplasia
- ▷ Taponamiento cardiaco

Resumen

El angiosarcoma es una patología extremadamente infrecuente con predominio por el sexo masculino. La ecocardiografía es el pilar diagnóstico. No existe un régimen terapéutico definido y el tratamiento se basa en la resección quirúrgica acompañada de quimioterapia y radioterapia, siendo el pronóstico infausto. Nuestro caso clínico trata de una mujer joven con angiosarcoma cardiaco en la aurícula derecha, como en el 90% de los casos, en el que destaca su debut como taponamiento cardiaco, así como la buena respuesta inicial al régimen de tratamiento con quimioterapia y radioterapia en neoadyuvancia, con el que se logró una supervivencia de 12 meses, superior a la media descrita.

Keywords

- ▷ Angiosarcoma
- ▷ Neoplasia
- ▷ Cardiac tamponade

Abstract

Angiosarcoma is an extremely rare pathology with a male predominance. Echocardiography is the diagnostic mainstay. There is no defined therapeutic regimen and treatment is based on surgical resection accompanied by chemotherapy and radiotherapy, with a poor prognosis. Our clinical case deals with a young woman with cardiac angiosarcoma in the right atrium, as in 90% of cases, in which its debut as cardiac tamponade stands out, as well as the good initial response to the treatment regimen with chemotherapy and radiotherapy in neoadjuvant treatment, which achieved a survival of 12 months, higher than the average described.

Puntos destacados

- ▷ Este caso destaca principalmente por el debut de la enfermedad como taponamiento cardiaco, poco descrito en la literatura médica previa, y por alcanzar una supervivencia superior a la media con un régimen de quimioterapia y radioterapia en neoadyuvancia.

Exploración física

En el examen físico se encontraba afebril, saturando al 98% con taquipnea de 24 rpm e intolerancia al decúbito, TA 120/70 mmHg y frecuencia cardiaca de 95 lpm. Presentaba ingurgitación venosa yugular sin colapso inspiratorio, tonos cardiacos rítmicos y apagados y edemas en ambas piernas.

Introducción

Las neoplasias cardiacas primarias malignas son tumores muy infrecuentes, y el angiosarcoma es el subtipo histológico más común¹. Suele localizarse en la aurícula derecha y con frecuencia afecta a estructuras adyacentes. No hay guías claras de tratamiento y el pronóstico, por lo general, es nefasto.

Presentamos el caso de una mujer joven con angiosarcoma primario en la aurícula derecha que debutó como taponamiento cardiaco y que tuvo una buena respuesta inicial al tratamiento antineoplásico.

Caso clínico

Antecedentes

Paciente de 46 años, sin antecedentes relevantes, que consultó en diciembre de 2020 por dolor interescapular, disnea, ortopnea y edemas en miembros inferiores de tres días de evolución.

Pruebas complementarias

Destacaba una discreta elevación de dímero D y proBNP con enzimas de daño miocárdico normales. La radiografía de tórax mostraba una silueta cardiaca aumentada con ligero derrame pleural bilateral. El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal a 100 lpm, QRS estrecho, bajo voltaje y alternancia eléctrica. Un VSCAN a pie de cama demostró derrame pericárdico severo con compromiso de cavidades derechas, marcado bamboleo cardiaco y una vena cava inferior dilatada con ausencia de colapso inspiratorio. El ventrículo izquierdo era normal con FEVI preservada, sin valvulopatías. Se practicó pericardiocentesis obteniendo 1850 cc de líquido serohemático con franca mejoría clínica y hemodinámica.

Además, resultaron negativos o normales: hemograma, bioquímica, TSH, autoinmunidad, serologías, prueba de Mantoux y estudios microbiológicos y citológicos del líquido pericárdico. Una TC toraco-abdomino-pélvica mostró una masa intracavitaria en la aurícula derecha que se extendía al pericardio con derrame

pericárdico de alta densidad e imágenes nodulares. La RM cardiaca reveló la misma masa con importante captación de contraste e imágenes tubulares en su interior sugiriendo angiosarcoma o linfoma cardíaco. Un PET-TC mostró, además, captaciones óseas focales sugerentes de malignidad.

Diagnóstico

Seis muestras de tejido por biopsia percutánea de la masa resultaron insuficientes para el diagnóstico. Una nueva muestra mediante punción transesofágica volvió a ser insuficiente. Finalmente, en enero de 2021, una biopsia obtenida mediante esternotomía confirmó un tumor que histológicamente presentaba canales vasculares bien diferenciados intercalados con áreas sólidas poco diferenciadas de células epitelioides y fusiformes, patrón típico del angiosarcoma.

Evolución

Se inició quimioterapia neoadyuvante con doxorubicina más ifosfamida en febrero de 2021. Cinco meses más tarde, tras el quinto ciclo terapéutico, el PET-TC mostró desvitalización parcial de la masa auricular y desaparición de las captaciones extracardíacas. Dada la buena evolución se planificó la resección quirúrgica del tumor. Desafortunadamente, en octubre de 2021, tras siete ciclos quimioterápicos y dos sesiones de radioterapia, la paciente consultó por cefalea y parestesias hem craneales izquierdas realizándose una TC craneal que reveló ocupación del seno esfenoidal izquierdo por una lesión sólida que afectaba también a la región lateral derecha del clivus con expansión y erosión de la cortical ósea. Una gammagrafía posterior confirmó dichos hallazgos, mostrando también captación en ambos húmeros, 9º arco costal izquierdo, pala iliaca derecha e isquion derecho.

Se sustituyó el tratamiento quimioterápico por inducción con paclitaxel semanal, con intención de posterior mantenimiento con pazopanib. A la segunda semana de tratamiento, la paciente desarrolló un cuadro leucoeritroblástico, anemia y trombopenia severas, junto con fenómenos hemorrágicos, por tanto, paclitaxel fue suspendido. En enero de 2022, al año del diagnóstico, falleció como consecuencia de un shock hemorrágico por sangrado digestivo.

Discusión

Las neoplasias cardíacas primarias son extremadamente raras. La incidencia en autopsia es de 0,0001-0,030 %. El 25% son tumores malignos y los sarcomas cardíacos comprenden el 95%. De estos, el angiosarcoma primario es el subtipo histológico más común y constituye el 30%. Se caracteriza por su naturaleza agresiva y destructiva.

La edad promedio de inicio es de 30 a 50 años, con predominio por el sexo masculino en una proporción 3:1. Aproximadamente el 90% se localizan en la aurícula derecha y frecuentemente afectan a estructuras vecinas pudiendo provocar insuficiencia cardíaca y derrame pericárdico. Debido a la rareza de la enfermedad y a los síntomas inespecíficos iniciales, no suelen sospecharse de forma precoz. Los pacientes permanecen asintomáticos hasta que el tumor alcanza un tamaño considerable o presenta diseminación local o metastásica.

Además, las nuevas técnicas de imagen facilitan su diagnóstico notablemente, siendo la ecocardiografía el pilar de la evaluación por su alta sensibilidad¹. Otras técnicas como la TC se emplean para determinar la anatomía del tumor, las relaciones circundantes y la presencia de metástasis, mientras la RMN se emplea para caracterizar el tejido blando². Para nuestro caso, esta última resultó muy útil para orientar el diagnóstico, demostrando signos característicos descritos en estudios previos, como el realce lineal del contraste en apariencia de rayos de sol¹.

El derrame pericárdico es muy frecuente. En el estudio de Hong, *et al.*³, el 56% de los pacientes con angiosarcoma presentaron derrame pericárdico y en una

serie de la Clínica Mayo⁴ el 88%. En nuestro caso el debut de la enfermedad consistió en un taponamiento cardíaco, hecho menos referido en la literatura. De los dos trabajos citados, en el primero no se especifica el número y en el segundo solo tres pacientes presentaron taponamiento cardíaco.

Respecto al diagnóstico diferencial del taponamiento cardíaco, es importante reseñar que su etiología es muy variada. Al margen de la causa idiopática, destacan además de las neoplasias, la pericarditis infecciosa principalmente tuberculosa y viral, y los traumatismos, ya sean accidentales o iatrogénicos por procedimientos invasivos^{1,2}.

En nuestro caso, cabe destacar también las dificultades para alcanzar un diagnóstico definitivo, siendo necesaria la biopsia por toracotomía abierta, lo cual ya está descrito en la literatura médica. En una revisión de Rettmar KS, *et al.* se consideran técnicas muy deficientes de diagnóstico histológico la biopsia percutánea, endomiocárdica y guiada por ecografía, así como el examen del líquido pericárdico, sugiriendo que para un diagnóstico preciso es necesaria la obtención de la muestra mediante una exploración quirúrgica abierta⁵.

No existe un régimen terapéutico definido. Para tumores localizados el tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa acompañada de quimioterapia neoadyuvante o adyuvante y radioterapia⁶. El esquema más utilizado es la combinación de ifosfamida y doxorubicina. Si la enfermedad progresa puede optarse por trabectedina, pazopanib, gemcitabina o paclitaxel⁷. A pesar de ello, la recidiva es frecuente y entre el 47-89% presentan metástasis en el transcurso de la enfermedad, siendo las localizaciones más frecuentes pulmón, hueso, colon y cerebro⁸. El pronóstico es infausto con una supervivencia media sin cirugía de $3,8 \pm 2,5$ meses¹.

En nuestro caso se optó por un régimen de quimioterapia y radioterapia con resección quirúrgica posterior si la evolución era favorable. Aunque tuvo una respuesta inicial esperanzadora, no fue posible realizar la intervención por recidiva metastásica y la paciente falleció como consecuencia de los efectos secundarios de la quimioterapia. Con todo, se logró una supervivencia de 12 meses, superior a la media descrita.

Conclusiones

El angiosarcoma cardíaco primario debe considerarse en pacientes con derrame pericárdico con o sin taponamiento cardíaco. La ecocardiografía y la RM resultan muy útiles para orientar el diagnóstico. Con frecuencia es necesaria una toracotomía para poder obtener material suficiente para el estudio histológico.

Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso.

Bibliografía

1. Patel SD, Peterson A, Bartczak A, Lee S, Chojnowski S, Gajewski P, *et al.* Primary cardiac angiosarcoma – a review. *Med Sci Monit.* 2014; 20: 103-109. doi: <https://doi.org/10.12659/MSM.889875> (último acceso mar. 2024).
2. Tang K, Shang QL, Zhou QC, Zhou JW, She XL, Zhang M. Primary cardiac angiosarcoma with spontaneous ruptures of the right atrium and right coronary artery. *Echocardiography.* 2013; 30(6): E156-160. doi: <https://doi.org/10.1111/echo.12176> (último acceso mar. 2024).

3. Look Hong NJ, Pandalai PK, Hornick JL, Shekar PS, Harmon DC, Chen YL, *et al.* Cardiac angiosarcoma management and outcomes: 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol.* 2012; 19(8): 2707-2715. doi: <https://doi.org/10.1245/s10434-012-2334-2> (último acceso mar. 2024).
4. Kupsky DF, Newman DB, Kumar G, Maleszewski JJ, Edwards WD, Klarich KW. Echocardiographic features of cardiac angiosarcomas: the Mayo Clinic experience (1976-2013). *Echocardiography.* 2016; 33(2): 186-192. doi: <https://doi.org/10.1111/echo.13060> (último acceso mar. 2024).
5. Rettmar K, Stierle U, Sheikhzadeh A, Diederich KW. Primary angiosarcoma of the heart. Report of a case and review of the literature. *Jpn Heart J.* 1993; 34(5): 667-683. doi: <https://doi.org/10.1536/ihj.34.667> (último acceso mar. 2024).
6. Abu Saleh WK, Ramlawi B, Shapira OM, Al Jabbari O, Ravi V, Benjamin R, *et al.* Improved outcomes with the evolution of a neoadjuvant chemotherapy approach to right heart sarcoma. *Ann Thorac Surg.* 2017; 104(1): 90-96. doi: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.10.054> (último acceso mar. 2024).
7. Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, Schaff HV, Porrata LF, Buckner JC, Moynihan TJ. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer.* 2008; 112(11): 2440-2446. doi: <https://doi.org/10.1002/cncr.23459> (último acceso mar. 2024).
8. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, Mughrabi A, Hussain Z, Manisty C. Cardiac tumors: JACC CardioOncology state-of-the-art review. *JACC CardioOncol.* 2020; 2(2): 293-311. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.05.009> (último acceso mar. 2024).