

ANGIOSARCOMA CARDÍACO CON METÁSTASIS PULMONARES: REPORTE DE UN CASO.

Dras.: Natalia Texidor*, Verónica Gigirey**.

RESUMEN

El angiosarcoma cardíaco primario es una neoplasia maligna, que se origina en las células endoteliales que recubren las paredes de los linfáticos o los vasos sanguíneos, de baja frecuencia y mal pronóstico, con sintomatología inespecífica por lo que suelen diagnosticarse en fases avanzadas.^(1,4,9)

Se presenta el caso de un paciente de 16 años que consultó por tos y hemoptisis, por lo cual se le realizó una radiografía de tórax y una tomografía de tórax que mostraron múltiples nódulos pulmonares bilaterales. Se realizó biopsia percutánea de uno de los nódulos pulmonares que evidenció un patrón histológico con un perfil inmunohistoquímico compatible con angiosarcoma. Se le solicitó un PET-TC con 18F-FDG que evidenció el primario a nivel cardíaco. Se completó la valoración con una resonancia magnética cardíaca, la cual confirmó la lesión, sus características y extensión local. Se le realizó tratamiento quimioterápico con mala respuesta, con fallecimiento del paciente al año del diagnóstico.

El interés del caso se debe a su baja frecuencia de presentación y lo inespecífico de los síntomas que establecen dificultades para llegar al diagnóstico correcto. De allí reside la importancia de conocer la entidad para sospecharla y llegar a un diagnóstico certero temprano.

Palabras claves: angiosarcoma cardíaco, hemoptisis, metástasis pulmonares.

Abreviaciones: PET-TC 18 F (FDG): tomografía por emisión de positrones- tomografía computada con 18-F-fluoro-desoxyglucosa. RM: resonancia magnética.

ABSTRACT

Primary cardiac angiosarcoma is a malignant neoplasm that originates from the endothelial cells that line the walls of the lymphatics or blood vessels, with a low frequency and poor prognosis, with non-specific symptoms, which is why it is usually diagnosed in advanced stages.^(1,4,9)

We present the case of a 16-year-old patient who consulted for cough and hemoptysis, for which a chest X-ray and a chest CT scan were performed, which showed multiple bilateral pulmonary nodules. A percutaneous biopsy of one of the pulmonary nodules was performed, which revealed a histological pattern with an immunohistochemical profile compatible with angiosarcoma. Subsequently, a PET-CT with 18F-FDG was requested, which showed the primary at the cardiac level. The assessment was completed with a cardiac magnetic resonance which confirmed the lesion, its characteristics and local extension. Chemotherapy treatment was performed with poor response, with fatal evolution one year after diagnosis.

The interest of the case is due to its low frequency of presentation and the non-specificity of the symptoms that make it difficult to reach the correct diagnosis. From there lies the importance of knowing the entity in order to suspect it and reach an early accurate diagnosis.

Keywords: cardiac angiosarcoma, hemoptysis, pulmonary metastasis.

Abbreviations: 18 (FDG) PET- CT: 18-F-fluoro-deoxy-glucose positron emission tomography- computed tomography. MRI: magnetic resonance imaging.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma cardíaco es la neoplasia cardíaca primaria más común. Las metástasis cardíacas son 200 veces más frecuentes.^(1,11,12,16)

El angiosarcoma asienta en los dos tercios de los casos en la pared de la aurícula derecha e involucra el pericardio. Se ve más frecuentemente en hombres entre la tercera y quinta década de la vida.^(5,8,9)

Su diagnóstico es frecuentemente tardío dada la inespecificidad de los síntomas. La mayoría de los pacientes son asintomáticos, y los síntomas más frecuentes son palpitaciones, disnea, falla cardíaca, dolor torácico y hemoptisis. Presentan un intervalo promedio de 3 años entre la presentación y el diagnóstico correcto, haciendo su pronóstico aún más ominoso, dada la alta tasa de metástasis al momento del diagnóstico, cercana al 75%^(10,12). Los sitios de metástasis más frecuentes son el pulmón, hígado,

* Residente.
Departamento de
Imagenología Hospital de
Clínicas
** Prof Agda.
Departamento de
Imagenología Hospital de
Clínicas
Recibido: 17 de mayo
2023
Arbitraje: 29 de mayo
2023
Aceptado: 4 de junio de
2023.

cerebro y hueso, y la infiltración o extensión directa al miocardio y pericardio.

A pesar de la disponibilidad del tratamiento multidisciplinario con quimioterapia, radioterapia, terapia blanco y cirugía en los casos localizados, la sobrevida sigue siendo muy baja con un rango entre 3 y 9 meses.^(2,8)

En este artículo presentamos el caso de un joven de 16 años con un diagnóstico tardío de angiosarcoma cardíaco primario y las dificultades encontradas al momento del diagnóstico y para el subsecuente tratamiento.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 16 años procedente de Montevideo, sin antecedentes personales ni familiares patológicos a destacar.

Consultó por un dolor torácico atípico de 5 días de evolución, sin otros síntomas acompañantes. El examen físico fue normal el enzimograma cardíaco fue negativo y el electrocardiograma mostró un eje cardíaco desviado a derecha sin elementos de isquemia. Se le realizó un ecocardiograma transtorácico que evidenció derrame pericárdico de leve entidad. Se realizaron estudios parclínicos para búsqueda etiológica. El panel de anticuerpos y serología para HIV fueron negativos. Se realizó una ventana pericárdica que mostró un líquido serohemático sin desarrollo en el cultivo microbiológico y una biopsia pericárdica que mostró una fibrosis evolucionada con exudado inflamatorio crónico sin elementos de malignidad. El cuadro fue interpretado como una pericarditis constrictiva idiopática y se le realizó tratamiento con glucocorticoides

vía oral y seguimiento evolutivo.

Reconsultó 5 meses después en el servicio de emergencia por un cuadro de tos y hemoptisis de 15 días de evolución. Al momento de la consulta no presentaba disnea, dolor torácico ni fiebre. El examen físico cardiovascular y pleuropulmonar fue normal.

Se solicitaron exámenes de laboratorio de los que se destacaban hemograma normal sin leucocitosis, PCR para SARS COV 2 negativo, VES y PCR normales.

Se le solicitó como primer estudio imagenológico una radiografía de tórax donde se observaron opacidades nodulares mal delimitadas de distribución bilateral y difusa en ambos pulmones, de entre 3 y 18 mm (figuras 1a y 1b). Dados los hallazgos se decidió ingresar al paciente y se solicitó una tomografía de tórax que confirmó la presencia de múltiples nódulos pulmonares sólidos bilaterales y difusos con una zona de vidrio deslustrado periférico configurando el “signo del halo” (figura 2a, 2b y 2c).

En búsqueda de una posible etiología infecciosa se solicitó serología para gérmenes atípicos Mycoplasma, Chlamidia, Coxiella, Legionella y CMV: negativos. Se realizó fibrobroncoscopia con lavado bronquioloalveolar con estudio bacteriológico y micológico negativos, hemocultivos negativos y panel de anticuerpos negativo.

Descartada la patología infecciosa, en búsqueda de un tumor primario, se le indicaron tomografía computada de cráneo, abdomen y pelvis; ecografía testicular y marcadores tumorales (BHCG, LDH, Alfafetoproteínas), los cuales fueron normales.

Se le solicitó un ecocardiograma que evidenció engrosa-

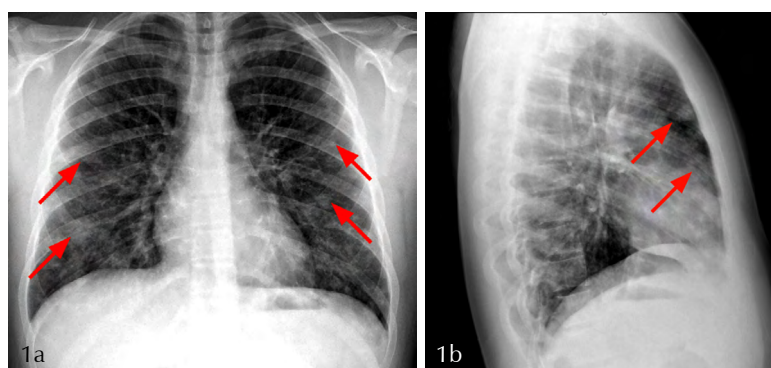


Figura 1
RX TX.
A) frente y B) perfil.
Nódulos pulmonares bilaterales y difusos.

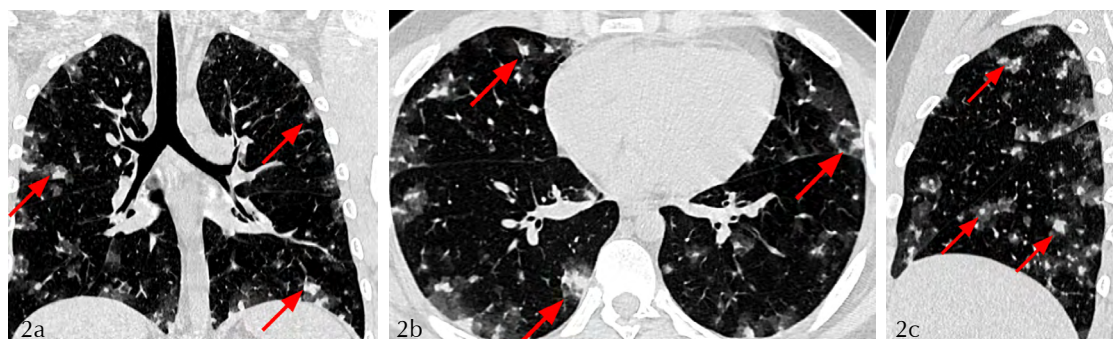


Figura 2.
Tomografía computada. Ventana de pulmón.
A) coronal, B) sagital y C) axial.
Nódulos pulmonares bilaterales con “signo del halo”.

miento pericárdico en la pared libre del ventrículo derecho con compromiso de la movilidad.

Se efectuó una biopsia percutánea de un nódulo pulmonar. El resultado de la misma mostró un patrón morfológico con un perfil inmunohistoquímico (positividad para marcadores de diferenciación vascular/endotelial: CD 31 y CD34) compatible con angiosarcoma (figura 3).

En búsqueda del primitivo se realizó un PET-TC que evidenció nódulos pulmonares hipermetabólicos bilaterales y

una extensa masa hipermetabólica en relación a cavidades cardíacas derechas (figuras 4a, 4b y 4c).

Dado éstos últimos hallazgos se le indicó una RM cardíaca donde se observó una masa polilobulada que ocupaba el surco aurículo-ventricular, pared de la aurícula derecha y pared libre de ventrículo derecho que infiltraba el miocardio, con derrame y engrosamiento pericárdico (figura 5).

Valorado por equipo multidisciplinario con el diagnóstico definitivo de angiosarcoma cardíaco con metástasis pulmonares se decidió iniciar una primera línea de tratamiento con Adriamicina-ifosfamida. Dado que el paciente presentó como efecto adverso mielotoxicidad con leucopenia y plaquetopenia grave, se le suspendió, y se rotó a una segunda línea de tratamiento con Paclitaxel.

Se le realizaron tomografías de tórax de control evidenciándose una mala respuesta al tratamiento, que culmina con el fallecimiento al año del diagnóstico.

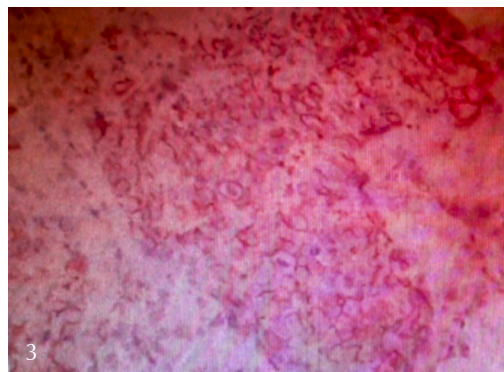


Figura 3
Histopatología. Hematoxilina eosina. Infiltración miocárdica por células endoteliales atípicas.

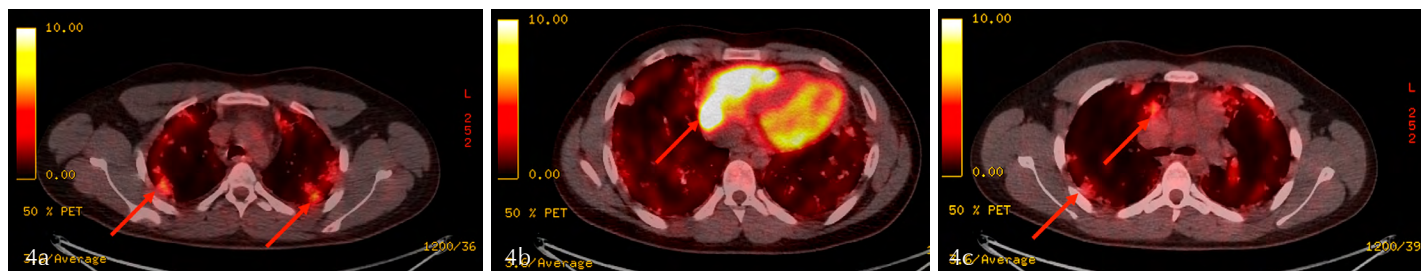


Figura 4
PET/TC con 18 FDG.
A y B) Nódulos pulmonares hipermetabólicos.
C) Masa hipermetabólica a nivel de cavidades cardíacas derechas.

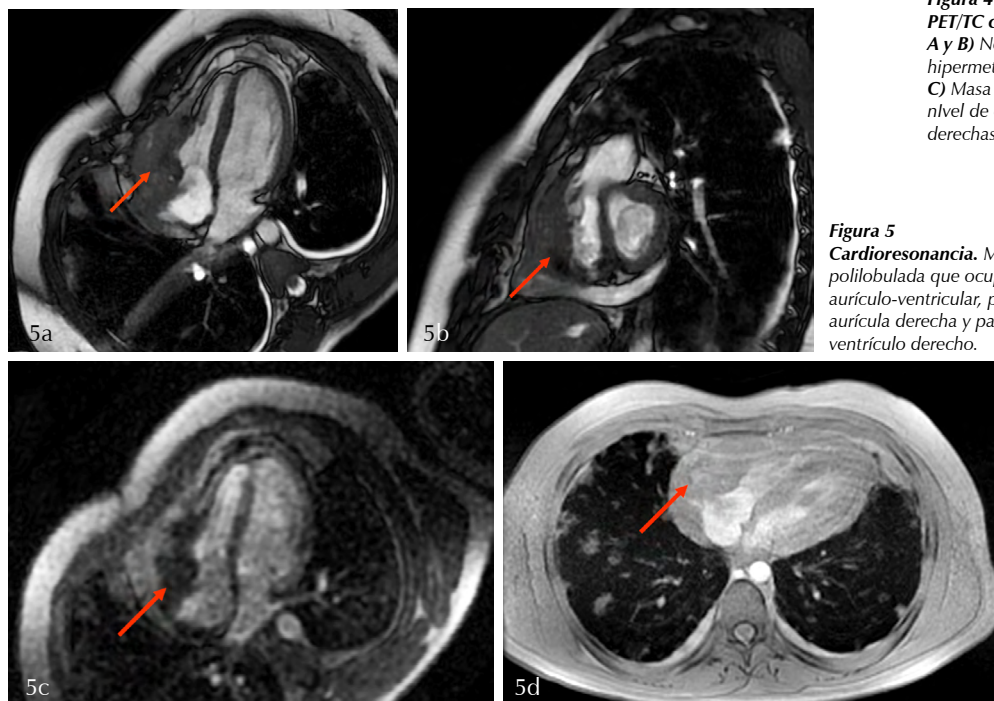


Figura 5
Cardioresonancia. Masa polilobulada que ocupa el surco aurículo-ventricular, pared de la aurícula derecha y pared libre de ventrículo derecho.

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos son muy poco frecuentes. Reportes de series de autopsias muestran una muy baja prevalencia, siendo los tumores secundarios los mas frecuentemente encontrados, con una relación secundario/primario de 20:1. Los tumores cardíacos primarios benignos constituyen el 90% de los tumores, siendo el mixoma el mas frecuente. El 10% restante son malignos, la mayoría sarcomas, siendo el angiosarcoma el más frecuente.^(1,3,9,12)

El 80% de los angiosarcomas asientan en la aurícula derecha, con un pobre pronóstico al diagnóstico dada la presencia de metástasis en más del 50% de los pacientes, debido a un diagnóstico tardío dado la inespecificidad de sus síntomas.^(10,12)

El caso presentado, se trataba de un paciente joven, con una edad de presentación menor a la reportada en la literatura, con un tumor a nivel de la aurícula derecha que se presentó con dolor torácico y derrame pericárdico. Las técnicas de imagen son una herramienta esencial para el diagnóstico y para evaluar la extensión a distancia. El diagnóstico definitivo se establece con la citología y la inmunohistoquímica con positividad para marcadores endoteliales CD31 y CD34.^(3,9,10)

El ecocardiograma el primer estudio a realizar ante la sospecha clínica, con una sensibilidad para la detección de masas cardíacas de 93% en la técnica transtorácica y 97% en la transesofágica.^(6,9,12) El ecocardiograma permite detectar y caracterizar la mayor partes de las masas cardiacas, y su repercusión funcional. El eco transtorácico presenta algunas limitaciones como son: la limitada reproductibilidad, dificultad de evaluación extra cardiaca y la dependencia de disponibilidad de ventanas acústicas adecuadas. El eco transesofágico permite una mejor valoración de las masas posteriores y valora mejor la infiltración miocárdica. Los hallazgos ecográficos son la presencia de una masa heterogénea que protruye en la luz de las cavidades cardíacas. En el caso presentado, se le realizó un ecocardiograma transtorácico, que mostró un derrame pericardio, sin lograr visualizar la masa cardíaca. Hay algunos estudios que mencionan esta dificultad en detectar las masas cardiacas por ecocardiograma, y refieren una sensibilidad menor a la citada en la bibliografía, llevando en muchos casos a diagnósticos tardíos, como ocurrió en este paciente.

Al paciente se le realizó una radiografía de tórax que mostró múltiples nódulos pulmonares bilaterales. La tomografía de tórax confirmó la presencia de nódulos sólidos, rodeados por un área en vidrio deslustrado lo cual configura el "signo del halo". Las metástasis pulmonares se presentan en forma típica como nódulos pulmonares sólidos. La presencia del signo del halo es una forma infrecuente de presentación de las metástasis pulmonares. La explicación sería la presencia de hemorragia peritumoral en relación al desarrollo de neovascularización y su fra-

gilidad, que llevan a la ruptura de los vasos como causa de la hemorragia. Este hallazgo suele verse en metástasis de angiosarcomas y de otros tumores como el coriocarcinoma.^(3,9,12,13,15)

El PET-TC (18 FDG) una modalidad de imagen de cuerpo entero es útil para valorar la extensión lesional y la presencia de metástasis a distancia que podrían no evidenciarse en otras técnicas. Una limitación de la técnica es que dada la intensa captación del 18 FDG por el miocardio, tumores de pequeño tamaño pueden pasar desapercibidos. La presencia de los movimientos cardiacos requiere la realización de un estudio gatillado, sobre todo en tumores de pequeño tamaño. En este caso el PET TC fue el estudio que reveló la masa cardíaca y confirmó la presencia de metástasis pulmonares con intensa hipercaptación del 18 FDG, sin evidencia de metástasis en otros lugares.⁽⁷⁾

La tomografía y la resonancia magnética permiten evaluar el tamaño y la extensión del tumor. La resonancia tiene una mejor resolución de contraste que la tomografía y permite un estudio morfológico y funcional en un mismo análisis, pero depende de un sincromismo cardíaco adecuado. Se pueden identificar signos que sugieren malignidad como: masa heterogénea, necrosis intratumoral, edema peritumoral, afectación de más de una cámara cardiaca; extensión a arterias o venas pulmonares, extensión extra-cardíaca y derrame pericárdico hemorrágico.

El diagnóstico histológico en este caso, se realizó a través de la punción percutánea transtorácica, de un nódulo pulmonar, guiada por tomografía computada; en lugar de la punción de la masa, ya que la aurícula derecha tiene una pared delgada, lo cual tiene un potencial riesgo de ruptura de la pared.

La primera línea de tratamiento es la resección quirúrgica cuando no hay evidencia de metástasis y la resección del miocardio es reparativa, hecho que es poco frecuente en este tipo de tumores. Las terapias adyuvantes incluyen radioterapia y quimioterapia. Dado que los cardiomiocitos tienen poca tolerancia a la radioterapia, este tratamiento puede causar importantes daños al corazón, siendo una opción que sólo se opta en pacientes que se sometieron a cirugía y en casos seleccionados.^(9,12,14)

Se han utilizado terapias con doxorubicina e ifosfamida que han mostrado efectividad en el tratamiento de las metástasis. También existen drogas antiangiogénicas como sorafenib y terapias con blancos moleculares como bevacizumab e imatinib que se encuentran en estudios de fase 2.⁽¹²⁾

En este caso dada la presencia de metástasis se eligió una primera línea con adriamicina e ifosfamida. Dado que presentó algunos efectos adversos (mielotoxicidad con leucopenia y plaquetopenia grave) se le suprimió y se cambió a una segunda línea con paclitaxel. El tratamiento luego de 3 ciclos no evidenció efectividad sobre la lesión cardíaca primaria ni sobre los nódulos pulmonares, falleciendo el paciente a los 12 meses del diagnóstico.

CONCLUSIONES

El angiosarcoma cardíaco es un tumor raro con dificultad en el diagnóstico por la inespecificidad de sus síntomas, lo cual puede llevar a diagnósticos tardíos, con enfermedad avanzada, lo cual determina un mal pronóstico y baja sobrevida, como en el caso presentado.

El diagnóstico debe ser considerado en pacientes que tengan tumoraciones cardíacas en los estudios de imagen, especialmente si tienen características de agresividad y no tienen otros tumores primarios conocidos.

El ecocardio es el estudio de imagen inicial en una masa cardíaca. Cuando éste no es concluyente, o en casos de malignidad, para la evaluación de la extensión tumoral, la TC y sobre todo la RM son los estudios indicados. La TC y la RM permiten analizar las características morfológicas, la repercusión funcional y la extensión tumoral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Araoz PA, Eklund HE, et al. CT and MR Imaging of Primary Cardiac Malignancies. *RadioGraphics* 1999;19:1421–1434.
2. Bic JF, Fade-Schneller O, et al. Cardiac angiosarcoma revealed by lung metastases. *Eur Respir J*, 1994, 7, 1194–1196.
3. 2-Bussani R, Castrichini M, Restivo L, Fabris E, Porcari A, Ferro F, Pivetta A, Korcova R, Cappelletto C, Manca P, Nuzzi V, Bessi R, Pagura L, Massa L, Sinagra G. Cardiac Tumors: Diagnosis, Prognosis, and Treatment. *Curr Cardiol Rep*. 2020 Oct 10;22(12):169
4. Hanping Wang, Juhong Shi et al. Clinical and diagnostic features of angiosarcoma with pulmonary metastases. A retrospective observational study. *Medicine* 2017, 96:36.
5. Keenan N, Davies S, et al. Angiosarcoma of the right atrium: A diagnostic dilemma. *Int. J. Card. Imaging* 2006, 113:425 – 426.
6. Young EC, Mills NL, et al. A 29-year-old male with chest pain and haemoptysis. *Eur Respir J* 2008; 32: 1404–1407.
7. Zwaveling JH, van Berkhout F, Haneveld G. Angiosarcoma of the Heart Presenting as Pulmonary Disease. *CHEST* 1988; 94: 217-218.
8. Varun Singh Dhull, Punit Sharma et al. 18F-FDG PET-CT for Evaluation of Cardiac Angiosarcoma: A Case Report and Review of Literature. *Mol. Imaging Radionucl. Ther*. 2015;24(1): 32-36.
9. Cardoso ME, Canale LS, Ramos RG, et al. Cardiac angiosarcoma. *Case Rep Cardiol*. 2011;2011:340681. doi: 10.1155/2011/340681.
10. Fang X, Zheng S. Primary cardiac angiosarcoma: a case report. *J Int Med Res*. 2021 Aug;49(8):3000605211033261. doi: 10.1177/03000605211033261
11. Intrator C, Muhammad TA, Gu S, Lambourne B, Thompson AC. A case of metastatic primary cardiac angiosarcoma. *J R Coll Physicians Edinb*. 2021 Jun;51(2):156-159. doi: 10.4997/JRCPE.2021.213
12. Wang H, Shi J, Liu H, et al. Clinical and diagnostic features of angiosarcoma with pulmonary metastases: A retrospective observational study. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Sep;96(36):e8033. doi: 10.1097/MD.0000000000008033
13. Liu C, Zhao Y, Yin Z, Hu T, Ren J, Wei J, Xie L, Xiong J, Wu H, Dai X, Fei S. Right atrial epithelioid angiosarcoma with multiple pulmonary metastasis confirmed by multimodality imaging-guided pulmonary biopsy: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2018 Jul;97(30):e11588. doi: 10.1097/MD.00000000000011588.
14. Zheng Y, Che G, Wang Y. Metastatic intrapulmonary hemorrhagic foci secondary to cardiac angiosarcoma: a case report. *BMC Surg*. 2021 Mar 9;21(1):125. doi: 10.1186/s12893-021-01132-3.
15. Oliveira WR, Pérez Machado C, Mendes Las Casas M, et al. Cardiac angiosarcoma in a female adolescent: a case report. *Surg Exp Pathol* 2019, 2:16. DOI:10.1186/s42047-019-0042-y.
16. Pournazari M, Assar S, Mohamadzadeh D, Mahdian M, Soltani S. Cardiac angiosarcoma: a case report of a young female with pulmonary metastasis. *Egypt Heart J*. 2022 May 21;74(1):40. doi: 10.1186/s43044-022-00277-7.
17. Dulal Karki S, Westhoff M. et al. A rare diagnostic challenge in a female patient with a rapid recurrent pleural effusion: Autopsy revealed cardiac angiosarcoma with bilateral pleural and pulmonary metastases. A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2021 Jan;78:278-283.
18. Naka N, Ohsawa M, Tomita Y, et al. Angiosarcoma in Japan. A review of 99 cases. *Cancer* 1995;75:989–96.
19. Fury MG, Antonescu CR, Van Zee KJ, et al. A 14-year retrospective review of angiosarcoma: clinical characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes with surgery and chemotherapy. *Cancer J* 2005;11: 241–7.
20. Ukihide T, Tadashi H, Masahiko K, et al. Metastatic angiosarcoma of the lung: spectrum of CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 2003;180: 1671–4.