

Derrame pericárdico como forma de presentación de angiosarcoma cardiaco

Perikardioko isuria, bihotzeko angiosarkomaren aurkepen zeinu bezala

P. Martínez Olorón¹, J. Alegría Echauri¹, J. Suárez Alonso¹, M. Oscoz Lizarbe²

¹Unidad de Cardiología Pediátrica, ²Unidad de Hematología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona, Navarra

INTRODUCCIÓN

El dolor torácico en Pediatría tiene una causa cardiaca en menos del 5% de los casos⁽¹⁾. Dentro del origen cardiaco, la causa más frecuente es la pericarditis⁽²⁾ y, dentro de estas, el motivo más frecuente son las enfermedades infecciosas, que suponen un tercio de los casos de pericarditis⁽³⁾, tanto de origen viral como bacteriano. En un porcentaje importante de casos no es posible encontrar el desencadenante, denominándose pericarditis idiopática⁽⁴⁾. Por último, existen causas detectables, aunque mucho menos frecuentes, como son: enfermedades autoinmunes, enfermedades metabólicas, paraneoplásicas y postquirúrgicas (síndrome postpericardiotomía).

CASO CLÍNICO

Se presenta un paciente de 12 años con historia de dolor torácico de cinco semanas de evolución, en época pre-Covid. En los primeros días asocia tos y mucosidad que se autolimitan; con la evolución el dolor va siendo más intenso, asociando decaimiento y apatía, con cuadros de vómitos con síntomas vegetativos y claro empeoramiento con el ejercicio.

Acude a Urgencias hospitalarias por episodio de dolor torácico muy intenso. Presenta una exploración física normal, con auscultación con tonos cardiacos levemente apagados, sin ruidos cardiacos. Se le realiza analítica rutinaria con niveles de troponinas que es normal, radiografía de tórax en la que se detecta aumento de la silueta cardiaca (ICT 0,6) y ECG en el que se evidencia alteración de la repolarización en precordiales izquierdas. En ecocardiografía se detecta derrame cardiaco de unos 6-7 mm de grosor, anecoico, sin ningún signo de taponamiento y con buena funcionalidad cardiaca. Se etiqueta de pericarditis aguda y se realiza estudio etiológico según protocolo, incluyendo serologías, hemocultivo, Mantoux y autoinmunidad (complemento, ANAs, FR), detectando únicamente virus parainfluenzae tipo 3 en exudado nasal y siendo el resto de resultados negativos. Se inicia tratamiento con ibuprofeno y se realizan controles semanales,

presentando mejoría clínica, así como progresiva reabsorción del derrame cardiaco.

Tras cuatro semanas de tratamiento antiinflamatorio, en ecocardiografía de control se evidencia en el interior de aurícula derecha (AD) una imagen ovalada de unos 3,4 x 1,8 cm, adyacente a techo y pared lateral, así como reaparición del derrame que ahora se localiza preferentemente en forma de casquete de aspecto organizado sobre el techo de la AD de unos 10 mm de grosor. El chico se encuentra asintomático. Se completa estudio con ecocardiografía transesofágica que visualiza dicha masa cardiaca intraauricular derecha vascularizada, así como infiltración de vena cava superior y extensión intra y extra-cardiaca. Ante sospecha de malignidad se realiza RMN y TAC torácicas que diagnostican de tumoración mediastínica muy vascularizada con necrosis, con extensión pericárdica y en pared de AD con compresión-invasión de vena cava superior y desplazamiento de grandes vasos, con características de malignidad, y múltiples imágenes nodulares en parénquima pulmonar sugestivas de metástasis. Se plantea como primera posibilidad diagnóstica un angiosarcoma.

Dadas las características del tumor, la localización y extensión, se deriva a Unidad de Oncología Pediátrica de Hospital de referencia en este tipo de tumor. Allí se completa estudio tumoral con PET-TAC, biopsia pulmonar y biopsia pericárdica. Los controles ecocardiográficos de las siguientes semanas detectan aumento progresivo del derrame pericárdico, nuevas masas en AD y en desembocadura de vena cava superior, que denotan la agresividad tumoral.

El diagnóstico inicial es de tumor vascular de morfología y perfil inmunohistoquímico compatible con hemangioendotelioma kaposiforme. Se inicia tratamiento con sirolimus. Al principio la respuesta es favorable, pero tras seis meses de tratamiento presenta progresión del crecimiento tumoral, sobre todo a nivel pulmonar. Tras revisión anatomopatológica de la histología tumoral se llega a diagnóstico definitivo de angiosarcoma cardiaco metastásico. Se inicia tratamiento con α -2b trametinib y paclitaxel, a pesar de lo cual presenta extensión tumoral metastásica cerebral a los 12 meses del debut tumoral. En ese momento, en ecocardiografía sigue presentando imagen de derrame pericárdico de hasta

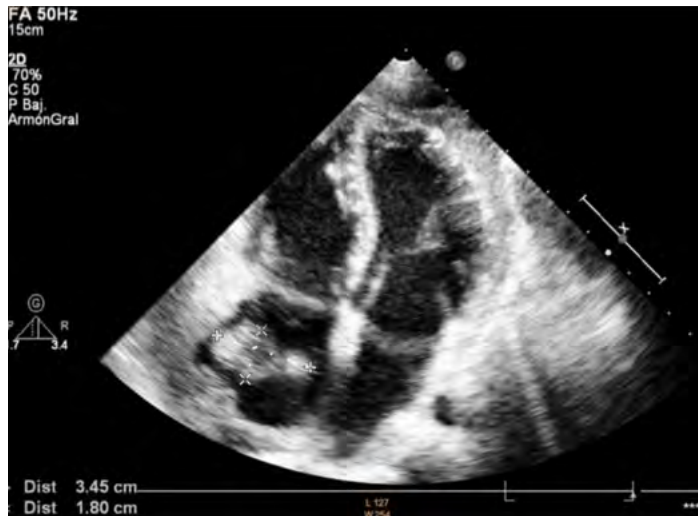


Figura 1. Masa en AD, al diagnóstico.

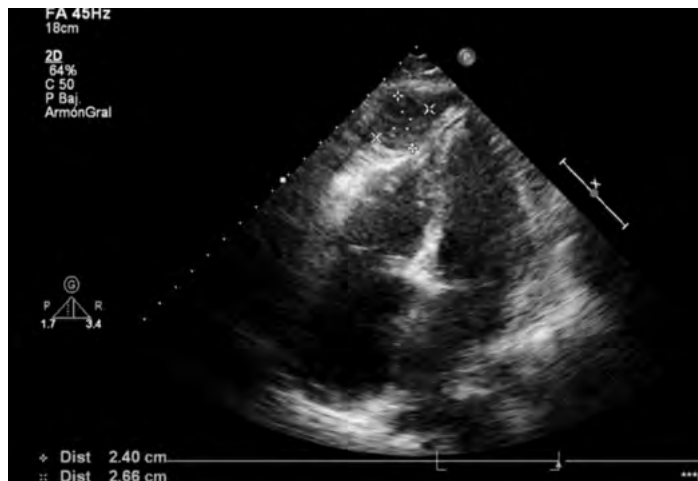


Figura 2. Metástasis en derrame pericárdico.

la auscultación, ECG y radiografía de tórax aunque, a diferencia del adulto, en pocas ocasiones en el niño la causa es cardíaca⁽¹⁾. En caso de origen cardíaco, el motivo más frecuentemente diagnosticado en Pediatría es la pericarditis, que cursa con o sin derrame⁽³⁾.

Ante el hallazgo de un derrame cardíaco mediante ecocardiografía, se procederá a la búsqueda de la causa que lo ha desencadenado (hemocultivo, serologías, Mantoux, estudio de inmunidad) y, en caso de no detectar un agente causal, inicialmente se etiquetará de idiopática, pero realizando un control seriado ecocardiográfico durante el tratamiento para comprobar la reabsorción del derrame, que no recidive y que, durante el seguimiento del paciente, no se detecten otros signos o síntomas que sugieran una enfermedad de fondo que, en ocasiones, pasa desapercibida en sus primeros estadios, y su debut puede ser en forma de derrame pericárdico⁽²⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Crespo Marcos D, Pérez-Lescure Picarzo J, Zambrano Castaño M. Dolor torácico. Rev Pediatr Aten Primaria. 2010; 12: 95-107.
2. Shakti D, Hehn R, Gauvreau K, Sundel RP, Newburger JW. Idiopathic Pericarditis and Pericardial Effusion in Children: Contemporary Epidemiology and Management. J Am Heart Assoc. 2014; 3(6): e001483.
3. Abdel-Haq N, Moussa Z, Farhat MH, Chandrasekar L, Asmar BI. Infectious and Noninfectious Acute Pericarditis in Children: An 11-Year Experience. Int J Pediatr. 2018; 2018: 5450697.
4. Imazio M, Gaita F, LeWinter M. Evaluation and Treatment of Pericarditis: A systematic review. JAMA. 2015; 314(14): 1498-506.

3 cm de grosor, rodeando ambos ventrículos, no anecoico, en cuyo interior se visualizan imágenes de condensación irregulares-mamelonadas dispersas, la mayor de las cuales se sitúa en zona apical y tiene un tamaño de unos 2,4 x 2,6 cm. Además, se identifica masa tumoral mediastínica, anterior a los grandes vasos. No se detecta ningún dato de compromiso hemodinámico.

El paciente fallece a los 13 meses del inicio del proceso.

DISCUSIÓN

El dolor torácico en el paciente pediátrico requiere estudio cardiológico básico, como es