

ESTUDI DE CASOS

Varón de 70 años con infartos cerebrales múltiples y masa intracardiaca

Seventy years old male with multiple brain damage and intracardiac mass

Carmen Garcías de España¹, Elena Timoner Salvà², Trajche Ivanovski Ivanovski³, Manuel del Río Vizoso⁴, Cristina Gómez Bellvert², Inés Legarda Ramírez³

1. Servicios de Oncología 2. Anatomía Patológica 3. Neurología 4. Medicina Interna
Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. Illes Balears

Correspondencia

Manuel del Río Vizoso

Unidad de Hospitalización a domicilio, Planta 0, modulo F.

Hospital Universitario Son Espases - Carretera de Valldemossa, 79

07010 - Palma de Mallorca

Recibido: 26 – III – 2015

Aceptado: 6 – V – 2015

doi: 10.3306/MEDICINABALEAR.30.02.55

Resumen

Se trata de un varón de 70 años, exfumador e hipertenso, que presentó una focalidad neurológica brusca, por la que es traído a Urgencias. Durante el ingreso presentó nuevos episodios de focalidades neurológicas en distintos territorios cerebrales. Se realizó una ecocardiografía transtorácica que mostró una masa auricular de 60x50 mm. Se trató con anticoagulación, presentando en días sucesivos un hematoma cerebral. En una TAC torácica presentaba, además, defectos de repleción en venas pulmonares. La evolución fue rápidamente fatal. El caso se presenta en el foro de las sesiones clínicopatológicas del hospital universitario Son Espases.

Palabras clave: focalidad neurológica, infarto cerebral, masa intracardiaca

Abstract

The case is that of a 70 years old male, ex-smoker, with history of hypertension, who was admitted to the emergency room, with a sudden focal neurological deficit. During hospitalization he suffered additional neurologic deficits. The patient subsequently undergoes a transthoracic echography which showed an 60x50 mm auricular mass. Thoracic CT scan demonstrates pulmonary veins repletion deficits. He died a few days after. The case is discussed in the context of a clinicopathological general session at Son Espases University Hospital.

Keywords: focal neurological deficit, brain stroke, intracardiac mass

Caso clínico

Varón de 70 años, ex-fumador, con antecedentes de hipertensión arterial recién diagnosticada, soplo cardíaco panfocal y claudicación intermitente no estudiados previamente. Su tratamiento habitual era candesartán y ácido acetilsalicílico.

Acudió a Urgencias por dificultad del habla y torpeza del brazo derecho, de instauración brusca y siete horas de evolución.

A su llegada se objetivó febrícula de 37,3 C°, soplo sistólico panfocal, con auscultación pulmonar y resto de exploración normal.

La exploración neurológica sugería afectación de arteria cerebral media derecha con puntuación total en la escala NIHSS de 7.

El estudio inicial en Urgencias incluyó analítica de sangre que mostró leve leucocitosis y plaquetopenia, con creatinina de 1,57mg/dl. El electrocardiograma, radiografía de tórax y Tomografía Computarizada (TC) craneal fueron normales.

Se desestimó tratamiento fibrinolítico por tiempo de evolución y el paciente ingresó en la Unidad de Ictus, donde en los primeros días presentó empeoramiento

clínico con confusión, disminución del nivel de consciencia y signos de afectación del tronco encefálico.

Se realizaron Resonancia Magnética Craneal donde se observaron múltiples lesiones isquémicas en diferentes territorios arteriales, y Ecocardiograma Transtorácico donde se identificó aurícula izquierda dilatada con imagen de masa auricular de 60mm x 50 mm con aspecto en racimo de uvas.

Ante los hallazgos se inició tratamiento anticoagulante pero el paciente empeoró nuevamente con mayor deterioro neurológico, fiebre, respiración dificultosa y deterioro de la función renal, por lo que se solicitó nuevo TC craneal urgente objetivando hematoma intraparenquimatoso parieto-occipital derecho y AngioTC pulmonar que mostraba la masa junto con defectos de repleción a nivel de las venas pulmonares y adenopatías subcarinal y paratraqueal baja izquierda.

Ante la mala evolución, se decidió, de acuerdo con la familia adoptar cuidados paliativos y al decimotercer día del ingreso el paciente fue *exitus*.

Discusión

En esencia, el caso clínico expuesto previamente es el de un varón de avanzada edad que debuta con infartos múltiples multiterritoriales sincrónicos, apreciándose en estudio de extensión una masa cardíaca y adenopatías mediastínicas.

Los accidentes cerebrovasculares son de origen isquémico en el 80% de los casos. El mecanismo fisiopatológico puede estar causado por una trombosis *in situ*, un embolismo arterioarterial o un embolismo de origen cardiogénico, como ocurre en nuestro caso. Se considera que entre el 15-20% de todos los accidentes cerebrovasculares isquémicos son de origen cardioembólico. La prevalencia de ictus embólicos de origen cardíaco puede alcanzar el 23-50%.¹ La patología cardíaca más frecuente asociada con embolismo cerebral es la fibrilación auricular no valvular (45%)².

Dentro del diagnóstico diferencial de un tumor cardíaco, cabe destacar dos grandes grupos:

Origen trombótico

Ante la presencia de una masa cardíaca debe descartarse siempre el origen trombótico, ya que es la etiología más frecuente³.

A diferencia de lo que ocurre en nuestro caso, los trombos normalmente se localizan en la orejuela izquierda y se asocian a fibrilación auricular. La imagen ecocardiográfica suele mostrar una masa móvil, lobulada, en ausencia de pedículo, pero con amplia base de implantación. La RM cardíaca ayuda a diferenciar entre el diagnóstico de trombo y tumor cardíaco^{4,5}.

La presencia de adenopatías mediastínicas aumentadas de tamaño, es otro dato que nos haría dudar de la etiología trombótica del tumor.

Origen tumoral

Los tumores cardíacos pueden causar clínica a través de: a) embolización (sistémica o pulmonar), b) obstrucción (valvular o intracavitaria), c) invasión de miocardio, ocasionando alteraciones en la contractilidad, arritmias, y/o derrame pericárdico, d) invasión pulmonar, ocasionando síntomas respiratorios, e) síndromes constitucionales.

En cualquier caso la clínica depende del lugar donde se localiza no de la histología del tumor⁶. Se dividen en tres grandes grupos según su histología:

Origen tumoral primario

Respecto a los tumores cardíacos primarios, su prevalencia es baja (20 casos por 100.000 habitantes).

Benignos

De todos ellos el más frecuente es el mixoma, que supone más de la mitad de los casos. Se presenta en el 75% de los casos en la aurícula izquierda, como en nuestro paciente y suele tener predilección por el sexo femenino. En cuanto a su morfología, suelen ser lobulados y presentar un pedículo de implantación^{7,8}. A diferencia de nuestro caso, el mixoma no se asocia a adenopatías mediastínicas ni presenta un crecimiento invasivo hacia las venas pulmonares.

Existen otros tumores benignos menos frecuentes como el fibroelastoma papilar, generalmente pequeños y localizados en la válvula mitral, o el rhabdomioma (típico de la infancia)⁵.

Malignos

Los tumores primarios cardíacos malignos son los menos frecuentes. La gran mayoría son sarcomas. El más frecuente de ellos es el angiosarcoma que, contrariamente a lo que ocurre en nuestro caso, suele afectar a la aurícula derecha. Suelen metastatizar a pulmón, ganglios linfáticos o hueso y, con frecuencia, el diagnóstico del sarcoma primario cardíaco se obtiene después de la biopsia de metástasis. En general son grandes y multilobulados y la TC y la RM muestran su invasión hacia mediastino, miocardio, pericardio o vasos adyacentes^{5,9}.

El osteosarcoma y el leiomioma son extremadamente infrecuentes y afectan a la aurícula izquierda.

En nuestro caso, la presencia de adenopatías mediastínicas y la invasión de estructuras vasculares podrían hacernos pensar en esta etiología como probable. Sin embargo, la baja prevalencia la convierte únicamente en posible.

Respecto al linfoma cardíaco, recalcar que es excepcional y se da en pacientes inmunodeprimidos⁵.

Origen tumoral maligno metastásico

Las metástasis cardíacas son entre 100 y 1.000 veces más frecuentes que los tumores primarios. Las masas metastásicas suelen ser pequeñas y múltiples, al contrario que ocurre en nuestro caso, aunque cierto es que se han descrito lesiones únicas. Si bien los síntomas cardíacos como arritmias o insuficiencia cardíaca pueden sobrevenir⁹, el diagnóstico suele ser incidental como ocurre en nuestro paciente.

En cuanto al origen del tumor primario, los más frecuentes, por localización y prevalencia, son pulmón y mama. Otros tumores como el linfoma o el melanoma maligno (con gran avidez por corazón) también pueden metastatizar en dicho lugar. En cualquier caso, son los tumores ubicados en mediastino los que con mayor frecuencia se implantan en regiones cardíacas.

Las vías de diseminación pueden ser: a) vía hematogénea que provoca implantes miocárdicos, b) diseminación linfática que tiende a originar metástasis pericárdicas, c) vía trasvenosa que consiste en que, a través de la vena cava inferior se alcanza la aurícula derecha (carcinoma hepatocelular) o a través de la vía cava superior (carcinoma pulmón) y de forma excepcional se ha descrito la progresión de un carcinoma bronquial a través de las venas pulmonares hacia cavidades izquierdas. Éste último, aunque muy infrecuente, se podría corresponder con lo que ocurre en nuestro caso⁵.

Por tanto, aunque las características morfológicas de la masa estudiada no son las más frecuentes, la presencia de adenopatías mediastínicas y la prevalencia de las masas cardíacas metastásicas, deben hacernos pensar en esta etiología como opción más probable, sin poder descartar las demás opciones anteriormente descritas.

En cuanto al origen del primario, dados los antecedentes tabáquicos del paciente y la localización de ganglios

patológicos, podríamos pensar que se trata de un tumor primario pulmonar.

Hallazgos autópsicos:

A la apertura de la cavidad craneal, leptomeninges opacificadas con ligero tinte hemorrágico. Cerebro de aspecto edematoso, de 1340 g de peso. En región parieto-occipital derecha, infarto hemorrágico de 4 cm con extensión hacia ventrículos laterales y dilatación del tercer ventrículo. Tras cortes seriados, múltiples lesiones hemorrágicas localizadas entre la sustancia gris y la blanca en diferentes áreas (**Imagen 1**).

El estudio histológico reveló la presencia de émbolos constituidos por fibrina, material necrótico y pequeños nidos de células de apariencia neoplásica de estirpe epitelial ocluyendo parcialmente la luz de vasos leptomeníngeos asociados a múltiples microinfartos hemorrágicos en el parénquima cerebral y cerebeloso (**Imagen 2**). Ateroesclerosis leve en polígono de Willis.

No se objetivó derrame pleural en cavidad torácica. El corazón pesaba 545g. A la apertura de cavidades, la aurícula izquierda se encontraba dilatada y ocupada por una masa no adherida, irregular, fibrosa, de aspecto necrótico, con algunas áreas blanquecinas sin apariencia mixoide y sin puntos de anclaje en la pared auricular (**Imagen 3**).

El estudio histológico reveló que dicho trombo estaba constituido por láminas de fibrina, restos celulares necróticos y nidos de células preservadas de aspecto neoplásico rodeadas de fibrina, cohesivas, con formación de queratina intra y extracelular en forma de perlas córneas y presencia de puentes intercelulares, características del epitelio escamoso y similares a las descritas en los vasos leptomeníngeos.

Se trató, por tanto, de un trombo de carcinoma escamoso bien diferenciado de origen desconocido intracardíaco, con numerosos émbolos tumorales (**Imagen 4**).

Imagen 1

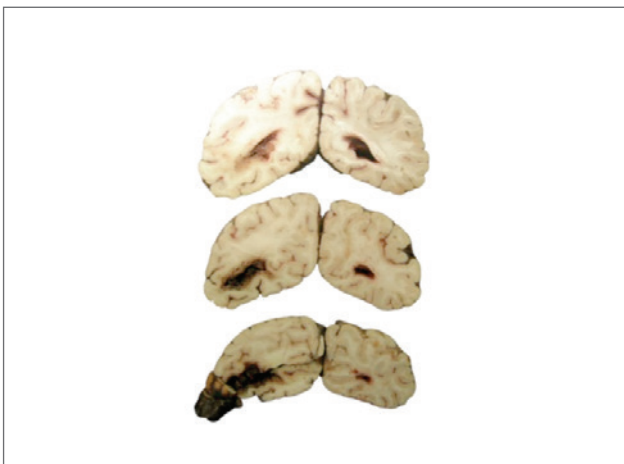


Imagen 2

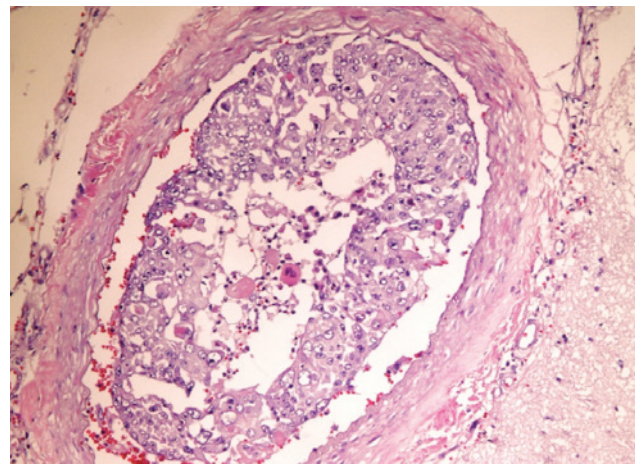


Imagen 3



Imagen 4

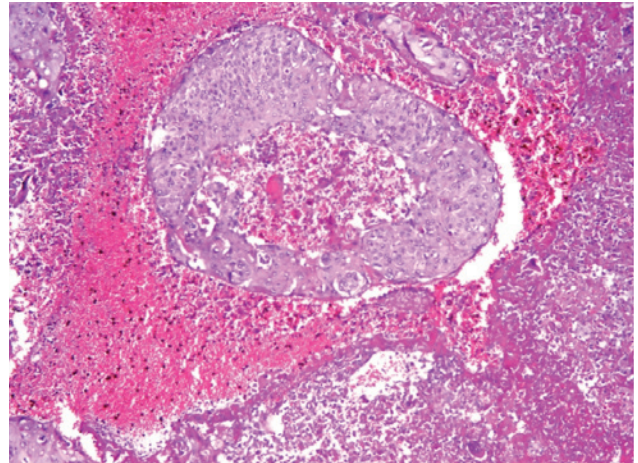


Imagen 5

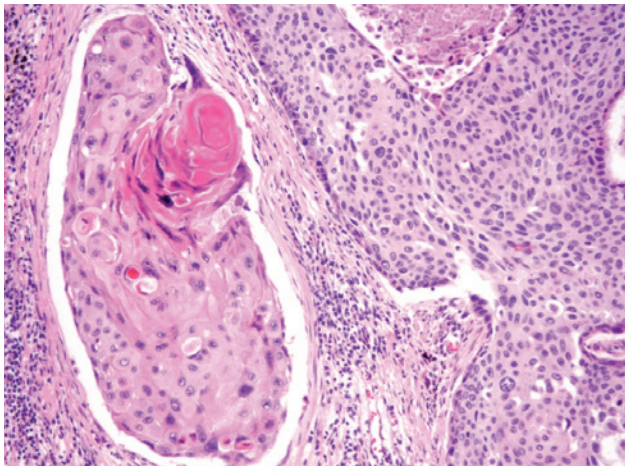


Imagen 6



Los pulmones pesaron más de lo normal (PD: 803g/PI: 800 g) y presentaban aspecto congestivo. No derrame pleural. LII de aspecto francamente hemorrágico. A la inspección, se objetivó un mazacote adenopático subcarinal de consistencia firme, dependiente del bronquio principal derecho, que medía 5 cm. Al corte, apariencia carnosa y aspecto tumoral. El estudio histológico reveló distorsión total de la arquitectura ganglionar con presencia de necrosis y numerosos nidos de células escamosas neoplásicas similares a las descritas en la masa intracardíaca y en los trombos tumorales de los vasos meníngeos (**Imagen 5**).

Dado el antecedente del hábito tabáquico, se realizó un estudio minucioso macroscópico de la vía aérea y de ambos pulmones, ante la sospecha de una neoplasia de probable origen pulmonar.

Tras fijación y estudio seriado del parénquima, se localizó un nódulo tumoral hilar, solitario, de coloración blan-

quecina y de consistencia sólida, de bordes irregulares, de 1,5 cm de tamaño, adyacente al bronquio principal derecho (**Imagen 6**) con pequeñas lesiones blanquecinas irregulares en la mucosa bronquial próxima al tumor.

El estudio microscópico mostró un carcinoma escamoso queratinizante bien diferenciado, de localización central, con invasión de ganglios hiliares y subcarínicos (nivel 7). El estudio seriado de la vía aérea confirmó el origen broncogénico de la neoplasia por la presencia de áreas de metaplasia escamosa bronquial con displasia y carcinoma in situ.

Se identificaron innumerables imágenes de invasión vascular y linfangitis carcinomatosa (signo de mal pronóstico). Otros hallazgos fueron: edema, formación de membranas hialinas y hemorragia alveolar franca en LII. En el resto de órganos presentaba tromboembolismos tumorales múltiples con infartos isquémicos en bazo, riñones, páncreas, hígado e intestino, además del SNC.

Diagnósticos

1. Carcinoma escamoso de pulmón derecho bien diferenciado, de 1,5 cm, de localización hilar, con metástasis a ganglios linfáticos en distintos niveles, gran invasión vascular y linfática y formación de gran trombo tumoral en aurícula izquierda.

2. Tromboembolismo tumoral múltiple, con infartos isquémicos en SNC, corazón, bazo, riñón, hígado e intestino.

ESTADÍO PATOLÓGICO:pT1a,N2,M1b.

3. SDRA

4. Otros hallazgos: tumor del estroma gastrointestinal (GIST) subseroso incidental.

Conclusiones

Hemos presentado el caso de un paciente que debutó con embolismos arteriales tumorales en múltiples localizaciones como primera manifestación clínica de un carcinoma escamoso de pulmón.

Lo excepcional de este caso reside en la presencia, en un mismo paciente, de varios eventos isquémicos clínicamente relevantes secundarios a embolismos tumorales arteriales como modo de presentación clínica y debut de la enfermedad, hecho extremadamente infrecuente según bibliografía consultada^{10, 11}. Estos embolismos se originaron por el desprendimiento espontáneo del tejido tumoral desde una vena pulmonar invadida.

Los embolismos tumorales arteriales de relevancia clínica son eventos sumamente raros. Debemos considerar esta posibilidad en pacientes con sospecha de enfermedad neoplásica avanzada y clínica isquémica.

Bibliografía

1. Arturo Evangelista Masip, Ángel María Alonso Gómez, Rafael Martín Durán, Mar Moreno Yagüela, José María Oliver Ruiz, Luis Rodríguez Padial et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en ecocardiografía. Rev Esp Cardiol. 2000; 53: 663-683.

2. Dean G. Karalis, Krishnaswamy Chandrasekaran, Mark F. Victor et al. Recognition and Embolic Potential of Intraaortic Atherosclerotic Debris. J Am Coll Cardiol. 1991; 17: 73-78.

3. J. C. Gallego Beuth, I. Sánchez Lite, B. Toribio Calvo, A. Revilla Orodea, I. Muñoz Colindres, J. Galvan Fernandez; Valladolid/ES. Lesiones tumorales y pseudotumorales cardíacas: Hallazgos en TC y RM. En: SERAM 2014. Oviedo, Asturias, S-0949.

4. Brown AS, Why H, Monaghan MJ. Value of multiplane transoesophageal echocardiography in recurrent atrial myxoma. Br Heart J. 1994; 71(6):540.

5. Miquel Gomeza, Pedro Arguisb, Manel Solec. Mujer de 49 años con una masa cardíaca. Med Clin (Barc). 2006; 127(8):306-312.

6. Vander Salm TJ. Unusual primary tumors of the heart. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2000; 12 (2):89-100.

7. Reynen K, Kockeritz U, Strasser RH. Metastases to the heart. Ann Oncol.2004; 15:375-381.

8. Araoz P, Mulvagh S, Tazelaar H, Julsrud P, Breen J. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasm with echocardiographic correlation. Radiographics. 2000; 20:1303-1319.

9. Patel SD, Peterson A, Bartczak A, Lee S, Chojnowski S, Gajewski P. Primary cardiac angiosarcoma - a review. Med Sci Monit. 2014; 20:103-109.

10. F.R. Pampín-Huerta, M. Mourelo-Fariña, L.M. Chinchilla-Tábora. Embolismos tumorales arteriales espontáneos. Rev Clin Esp.2012;212 (6):e43-5

11. D.S. Starr,G.M. Lawrie,G.C. Morris Jr. Unusual presentation of bronchogenic carcinoma: case report and review of the literature. Cancer 1981; 47: 398-401