

Caso Clínico

Síndrome carcinoide con afectación cardiaca polivalvular

Carlos Domínguez-Massa*, Salvador Torregrosa-Puerta, Félix Serrano-Martínez y Francisco J. Valera-Martínez

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
On-line el 14 de octubre de 2018

Palabras clave:
Enfermedad cardiaca carcinoide
Válvulas cardíacas
Cirugía torácica

Keywords:
Carcinoid heart disease
Heart valves
Thoracic surgery

RESUMEN

La enfermedad cardiaca carcinoide es una causa importante de morbimortalidad para estos pacientes. El pronóstico de esta enfermedad ha mejorado en las últimas décadas, recomendándose un enfoque multidisciplinario en centros de experiencia. No hay guías clínicas establecidas sobre el tratamiento de esta enfermedad, pero el tratamiento quirúrgico de sustitución valvular aumenta considerablemente la supervivencia y la calidad de vida. Se presenta un caso clínico de una mujer de 56 años con síndrome carcinoide de origen primario desconocido. A pesar de una buena respuesta al tratamiento médico con análogo de la somatostatina, desarrolló durante la evolución polivalvulopatía severa decidiéndose tratamiento quirúrgico. El resultado postoperatorio fue óptimo.

© 2018 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Carcinoid syndrome with polyvalvular cardiac involvement

ABSTRACT

Carcinoid heart disease is a significant cause of morbidity and mortality in the patients that suffer from it. The prognosis of this disease has improved in the last decades, with a multidisciplinary approach in being recommended in centres of experience. There are no established clinical guidelines on the treatment of this disease, but the surgical treatment by valve replacement considerably increases survival and quality of life. The clinical case is presented of a 56-year-old woman with carcinoid syndrome of unknown primary cause. Despite a good response to medical treatment with a somatostatin analogue, she developed severe multiple valve disease during its course, and it was decided to perform surgical treatment. The post-operative outcome was optimal.

© 2018 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los tumores neuroendocrinos o carcinoide tienen una incidencia aproximada de 1,2-5,1 por cada 100.000 personas al año¹⁻⁴. El primario suele encontrarse con mayor probabilidad en el tracto gastrointestinal, seguido por el sistema broncopulmonar¹. No obstante, puede desarrollarse en todo el cuerpo, y en un 20-30% de pacientes la presentación inicial es resultado del síndrome carcinoide, que consiste en una reacción eritematosa, hipermotilidad gastrointestinal, broncoespasmo y enfermedad cardiaca carcinoide^{2,3}. Está provocado por la liberación de sustancias vasoactivas, principalmente serotonina, con afectación cardiaca en alrededor del 50% de los pacientes con síndrome carcinoide⁴.

Caso clínico

Mujer de 56 años, sin antecedentes de interés, que fue diagnosticada de síndrome carcinoide de origen primario desconocido. La paciente presentaba metástasis hepáticas y afectación polivalvular cardiaca de carácter ligero, con afectación de las 4 válvulas cardíacas de forma no significativa. Comenzó tratamiento con lanreótido, con buena respuesta médica y disminución de las metástasis hepáticas, pero a los 6 meses de tratamiento requirió ingreso por clínica de insuficiencia cardiaca derecha, con importante cuadro congestivo que mejoró con tratamiento deplectivo. Se apreciaba derrame pleural bilateral y líquido ascítico abdominopélvico en la tomografía computarizada, a pesar de la disminución de las lesiones hepáticas ya conocidas.

En la ecocardiografía se evidenció afectación carcinoide de las válvulas cardíacas derechas con regurgitación severa de ambas: la válvula tricúspide presentaba engrosamiento, rigidez y fibrosis de los 3 velos, que permanecían inmóviles durante todo el ciclo provocando una regurgitación libre, con un gradiente medio anterógrado de 5 mmHg probablemente magnificado por la regurgitación; la válvula pulmonar también fue descrita con una insuficiencia severa

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: dominguez.massa@gmail.com (C. Domínguez-Massa).

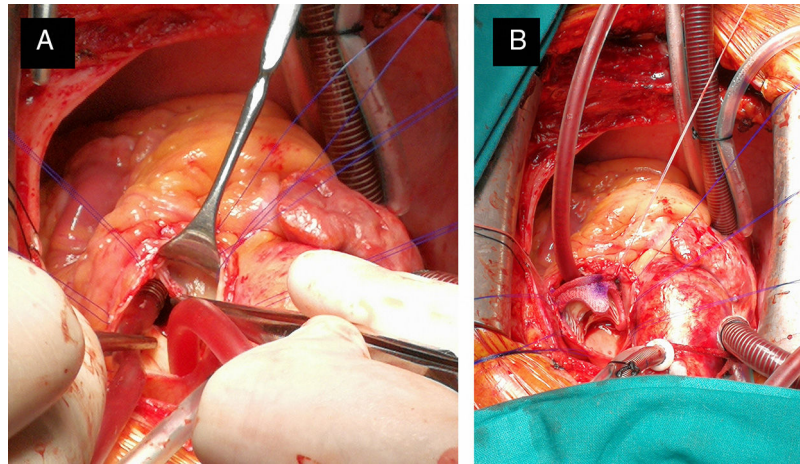


Figura 1. En primer lugar, se procedió a la sustitución de la válvula pulmonar sin clampaje aórtico. A) Fotografía del campo quirúrgico, realizada la arteriotomía pulmonar longitudinal ampliada al tracto de salida del ventrículo derecho, con referenciado de los bordes de la arteriotomía. Se aprecia la válvula pulmonar con velos engrosados y retraídos. B) Fotografía realizada durante el implante de la bioprótesis pulmonar. Se ha anclado la prótesis a la parte inferior del tracto de salida del ventrículo derecho, siendo el siguiente paso la ampliación del techo con parche de pericardio heterólogo, con anclaje de la parte superior de la prótesis al mismo para posicionarla axial al conducto de la arteria pulmonar.

(THP 78 ms) y un gradiente anterógrado de 16 mmHg. Además, había afectación reumática de las válvulas izquierdas: la válvula mitral estaba engrosada tanto en su borde libre como en el aparato subvalvular, con fusión comisural y del aparato subvalvular, dando lugar a una estenosis moderada con área de 1,2 cm² y una regurgitación ligera; en cambio, la insuficiencia de la válvula aórtica era ligera con ausencia de estenosis, aunque también con engrosamiento del borde libre de los velos. El ventrículo izquierdo presentaba dimensiones normales, con buena función sistólica global, mientras que el ventrículo derecho estaba dilatado, aunque con buena contractilidad. No se encontró cortocircuito entre las cavidades cardiacas.

Se presentó el caso en sesión multidisciplinar y se decidió la sustitución quirúrgica de las válvulas pulmonar, mitral y tricúspide, con una actitud conservadora sobre la válvula aórtica. A través de esternotomía media completa, se estableció circulación extracorpórea con canulación arterial en aorta ascendente y canulación venosa bicava. En primer lugar, se procedió a la sustitución de la válvula pulmonar (fig. 1) sin clampaje aórtico. Se realizó arteriotomía pulmonar longitudinal ampliada al tracto de salida del ventrículo derecho. Congruente con los hallazgos de la ecocardiografía, se encontró una válvula pulmonar con velos engrosados y retraídos, que fue resecada implantando una bioprótesis de 25 mm con ampliación del techo del tracto de salida del ventrículo derecho con parche de pericardio heterólogo. Se ancló la parte inferior de la prótesis al anillo pulmonar y la parte superior al parche de pericardio para posicionarla hacia la arteria pulmonar, de forma que quedara en dirección axial al conducto de la arteria pulmonar. Ya en isquemia cardiaca, se accedió a la aurícula izquierda a través del septo interauricular para actuar sobre la válvula mitral, no apreciándose foramen oval permeable ni otra comunicación interauricular (fig. 2). Había una importante fusión comisural y destacaba el engrosamiento del aparato subvalvular. Se realizó implante de prótesis mecánica de 25 mm con conservación del velo posterior mitral. Se utilizaron puntos con pledget en cara auricular para el anclaje de la prótesis. Por último, también en isquemia cardiaca, se realizó implante de bioprótesis tricúspide de 25 mm. Los velos de la válvula tricúspide prácticamente eran inexistentes por su retracción y rigidez, provocando una insuficiencia libre (fig. 3). Se utilizaron puntos con pledget en cara ventricular con la intención de utilizar el mayor número de diámetro protésico, debido a la ausencia de dilatación anular.

La evolución postoperatoria fue favorable. No requirió soporte vasopresor y la paciente fue extubada de forma precoz. La

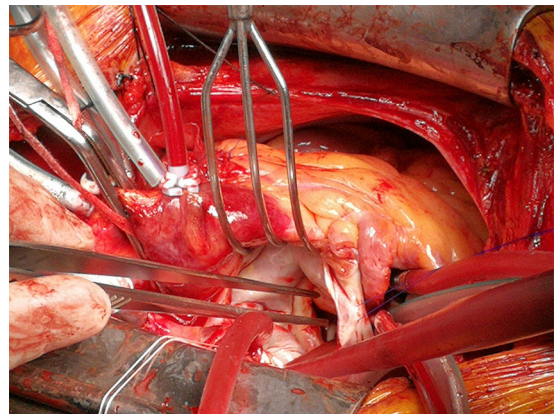


Figura 2. Fotografía del campo quirúrgico con visión de la válvula mitral. Acceso a la misma a través del septo interauricular, ya en isquemia cardiaca. Se observa una importante fusión comisural y engrosamiento de los velos, intuyendo también el engrosamiento del aparato subvalvular que provoca la retracción de los velos mitrales.

ecocardiografía mostró las prótesis normofuncionantes, no obstructivas y sin insuficiencia periprotésica, con ambos ventrículos con función sistólica conservada. La anatomía patológica reafirmaba el diagnóstico de enfermedad carinoide cardiaca. Se encontró tejido valvular con hiperplasia de la íntima, con depósito de fibrina, degeneración mixoide y cambios inflamatorios inespecíficos (fig. 4). La paciente fue dada de alta a la segunda semana postoperatoria.

Conclusión

La enfermedad cardiaca carinoide es una causa importante de morbimortalidad para estos pacientes³. Su mecanismo de desarrollo todavía no es bien conocido, siendo de causa multifactorial. Las sustancias vasoactivas liberadas por el tumor inducen al depósito de placas en la superficie endocárdica de las válvulas cardiacas y aparato subvalvular. Este depósito formado por fibroblastos, células musculares lisas y componentes de la matriz extracelular dan lugar al engrosamiento y la disfunción valvular¹.

La afectación valvular izquierda ocurre en <10% de los pacientes con enfermedad cardiaca carinoide². Habitualmente se desarrolla primariamente enfermedad en el lado derecho del corazón, siendo

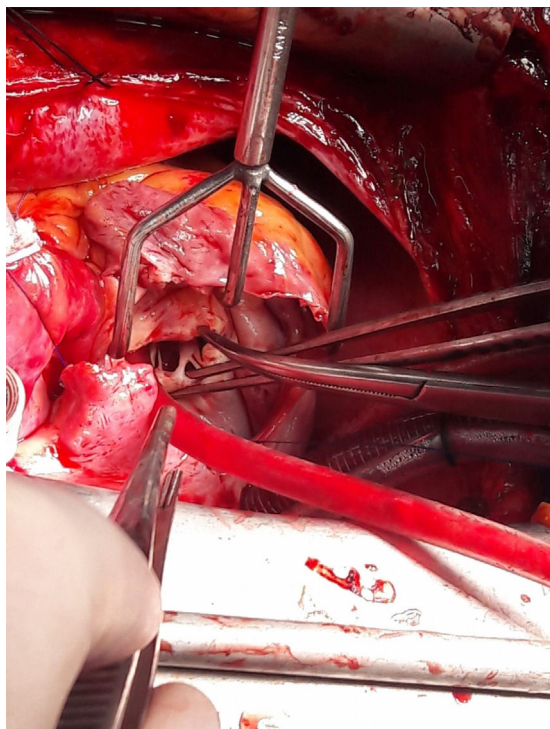


Figura 3. Fotografía del campo quirúrgico con visión de la válvula tricúspide. Acceso a la misma por atriotomía derecha. Se aprecian los velos de la válvula tricúspide totalmente rígidos y retraídos, requiriendo tirar firmemente de los mismos para su resección.

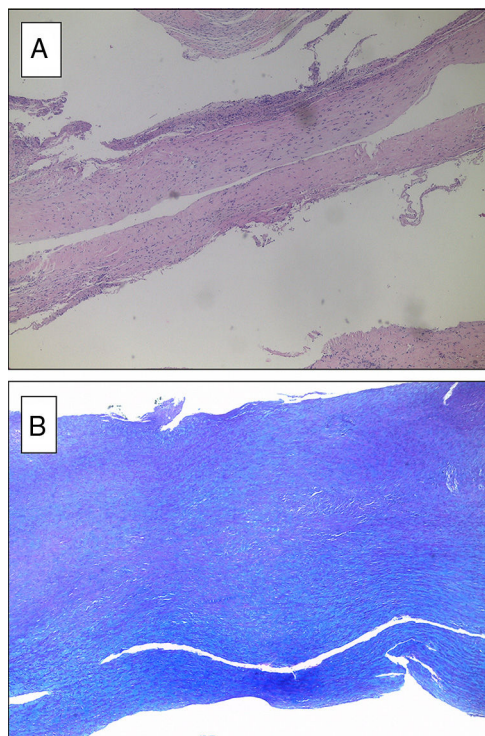


Figura 4. Análisis microscópico de las muestras valvulares quirúrgicas. A) Tinción con hematoxilina-eosina. Se observa predominio de color rosa correspondiente a la matriz extracelular de predominio mixoide. B) Tinción con azul-PAS alcian. Se aprecia el predominio de color azul que tiñe la matriz extracelular de mucopolisacáridos.

la enfermedad del lado izquierdo rara debido a que el metabolismo pulmonar desactiva las sustancias causantes¹⁻³. Se ha descrito enfermedad valvular aórtica y mitral en el caso de lesiones bronquiales o cuando hay metástasis extensas, pero lo más común suele ser la presencia de comunicaciones intracardiacas como el foramen oval permeable o defectos del septo interauricular⁴.

Dada la típica afectación del lado derecho y la similitud con la enfermedad valvular reumática, en pacientes con afectación valvular tricúspide o pulmonar de características reumáticas sin conocimiento de un tumor carcinoide debería sospecharse una enfermedad cardíaca carcinoide. Es por ello importante la realización de una anamnesis exhaustiva y completar estudio en busca de metástasis, sobre todo hepáticas. En caso de asociar afectación valvular izquierda, se debería descartar la presencia de metástasis pulmonares o comunicación interauricular asociada.

El pronóstico de esta enfermedad ha mejorado en las últimas décadas, recomendándose un enfoque multidisciplinario en centros de experiencia. Se utilizan análogos de la somatostatina para el control de los síntomas, que inhiben la secreción de aminas biológicamente activas mediante la unión a receptores de somatostatina en las células carcinoideas. No obstante, el tratamiento quirúrgico de sustitución valvular aumenta considerablemente la supervivencia y la calidad de vida, estando probablemente indicado en casos de tumor carcinoide estable y disfunción valvular severa sintomática, en ausencia de comorbilidades significativas⁵. El tratamiento médico no produce la regresión de las lesiones cardíacas³. No se ha demostrado una degeneración significativa de las prótesis biológicas en estos pacientes, por lo que la elección entre una prótesis mecánica o biológica debe ser individualizada^{2,5,6}.

En conclusión, no hay guías clínicas establecidas sobre el tratamiento de la enfermedad cardíaca carcinoide, presentándose en la literatura de elección el tratamiento quirúrgico. Se presenta un caso clínico de una mujer de 56 años con síndrome carcinoide de origen primario desconocido. A pesar de una buena respuesta al tratamiento médico con análogo de la somatostatina, desarrolló durante la evolución polivalvulopatía severa decidiéndose tratamiento quirúrgico, dado su perfil de buen pronóstico a medio-largo plazo. No se encontró enfermedad bronquial o una comunicación interauricular adicional a la enfermedad conocida que justificara la enfermedad valvular izquierda. Se utilizaron bioprótesis en el lado derecho del corazón dado su perfil en dicha situación y el menor riesgo trombogénico, optando por una prótesis mecánica en posición mitral por su menor degeneración. El resultado postoperatorio fue óptimo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Grozinsky-Glasberg S, Grossman AB, Gross DJ. Carcinoid heart disease: From pathophysiology to treatment - «Something in the way it moves». *Neuroendocrinology*. 2015;101:263–73.
- Conolly HM, Schaff HV, Mullany CJ, Rubin J, Abel MD, Pellikka PA. Surgical management of left-sided carcinoid heart disease. *Circulation*. 2001;104 Suppl 1: S136–40.
- Shinn BJ, Tafe LJ, Vanichakarm P. A case of carcinoid syndrome due to malignant metastatic carcinoid tumor with carcinoid heart disease involving four cardiac valves. *Am J Case Rep*. 2018;19:284–8.
- Lee SY, Li S, Sian K, Mejia R. Metastatic small bowel neuroendocrine tumour and carcinoid heart disease with aortic valve involvement - A rare occurrence. *J Thorac Dis*. 2018;10:E103–7.
- Paredes A, Valdebenito M, Gabrielli L, Castro P, Zalaquett R. Síndrome carcinoide y compromiso valvular cardíaco, a propósito de 2 casos. *Rev Med Chile*. 2014;142:662–6.
- Connolly HM, Nishimura RA, Smith HC, Pellikka PA, Mullany CJ, Kvolis LK. Outcome of cardiac surgery for carcinoid heart disease. *JACC*. 1995;25:410–6.