

Enfermedad carcinoide cardíaca doble valvular valorada con imágenes multimodales

Carcinoid Heart Disease with Double Valve Involvement Assessed by Multimodality Imaging

WALTER ALUSTIZA¹, JULIO BISUTTI¹, MARÍA P. MARTURANO¹, JAVIER VENTRICE¹

Presentamos el caso de una paciente de 69 años con antecedentes de tumor neuroendocrino de colon con metástasis hepáticas y diarrea episódica. Cumplió tratamiento quimioterápico con everolimus y sunitinib, y en el seguimiento presentó valores de ácido 5-hidroxiindolacético (5 HIAA) en orina de 24 horas de 136 mg (VN 2-8 mg) y cromogranina plasmática de 241 ng/mL (VN 19-98 ng/mL). Se la internó por disnea CF IV, síndrome edematoso y fatigabilidad de más un mes de evolución. En el examen físico destacaban hepatomegalia palpable y ascitis.

Se realizó ecocardiograma transtorácico (ETT) Doppler color, que informó diámetros, espesores del ventrículo izquierdo (VI) y derecho (VD) conservados. Hipoquinesia difusa del VI con fracción de eyección (FE) de 36 %. Leve dilatación auricular izquierda y marcada dilatación de la aurícula derecha. Válvula mitral con insuficiencia moderada, válvula tricúspide con engrosamiento de sus valvas y acentuada refringencia de la misma, sugerente de fibrosis con reducción de su apertura, e implantación baja del plano valvular, con insuficiencia de grado moderado. Presión sistólica pulmonar estimada en 55 mmHg, insuficiencia pulmonar grave. Aneurisma del septum interauricular 2 L de la clasificación de Olivares Reyes (Figura 1 A y B).

En el eco Doppler transesofágico (ETE) se describió válvula tricúspide con aumento del gradiente transvalvular y engrosamiento de aparato subvalvular tricúspide. La válvula pulmonar estaba engrosada y retráctil, sin coaptación, *flail*, con aumento de velocidades e insuficiencia grave. (Figura 2).

En la resonancia magnética cardíaca (RMC) el VI presentó un volumen telediastólico (VTD) de 32 mL/m², un volumen telesistólico (VTS) de 22 mL/m² y una FE de 32 %, con hipoquinesia difusa, masa 42 g/m². El VD tenía un VTD de 34 mL/m², un VTS de 15 mL/m², FE 65 %. Volumen de la aurícula izquierda 65 ml y de la aurícula derecha 75 ml. Mediante secuencia IR T2

y Triple IR se puede apreciar edema intramiocárdico en las paredes del VI. (Figura 1 C). En las secuencias IR se objetivó retención de gadolinio de carácter no isquémico en el VI, con distribución intramiocárdica lineal, epicárdica septal, en la zona de inserción del VD, en ambas aurículas, en las válvulas mitral y tricúspide.

Los hallazgos de los estudios de imágenes multimodales son compatibles con enfermedad cardíaca carcinoide, con compromiso doble valvular tricúspide y pulmonar en una paciente con disfunción ventricular en tratamiento quimioterápico.

Los tumores carcinoides son raros, con una incidencia de 1,2 a 2,1 por 100 000 en la población general. La cardiopatía carcinoide ocurre en aproximadamente un tercio de los pacientes afectados por tumores carcinoides (especialmente, carcinoide ileal) con metástasis hepáticas, y puede ser la manifestación inicial. La afección cardíaca se caracteriza por tejido fibroso en forma de placa endocárdica, con engrosamiento e insuficiencia valvular. Esta placa carcinoide está compuesta de células musculares, miofibroblastos, matriz extracelular y una capa de células endoteliales suprayacentes. Los depósitos ocurren más comúnmente en el endocardio de las cúspides valvulares. (1) La afectación del corazón izquierdo no ocurre en estos pacientes, excepto en aquellos con carcinoides bronquiales o derivaciones derecha-izquierda.

El hallazgo más común en el ETT es la afectación de la válvula tricúspide en aproximadamente el 90% de los casos, con insuficiencia grave y estenosis leve o moderada. La válvula pulmonar también se afecta comúnmente (50 a 69 %) y muestra cambios similares de regurgitación o estenosis. (2) El ETE permite obtener imágenes de alta resolución de la válvula tricúspide, con el orificio triangular fijo y el aparato subvalvular engrosado. El uso de reconstrucción multiplanar (MPR) para la planimetría del área de la válvula tricúspide en sístole y diástole, proporciona medidas cuantitativas

REV ARGENT CARDIOL 2025;93:151-153. <https://doi.org/10.7775/rac.es.v93.i2.20872>

Dirección para correspondencia: Walter Alustiza. Correo electrónico: walter_alu@hotmail.com.ar



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

©Revista Argentina de Cardiología

¹ Unidad Cardiovascular y de Cardio imágenes, del Sanatorio Pasteur, Provincia de Catamarca

Fig. 1. A. Imágenes 3D de ecocardiograma transtorácico (ETT) de la válvula tricúspide estenótica, vista desde el ventrículo derecho. Se objetiva adhesión y engrosamiento de la valva septal al septum interventricular y fusión de la misma con la valva posterior. Acentuado engrosamiento de la valva anterior. **B.** Arriba: Imágenes de ecocardiograma 2D, ventana 4 cámaras (4C) apical, con engrosamiento y reducción de la apertura de la válvula tricúspide. Abajo: Imágenes de ecocardiografía 3D, ventana 4C apical con engrosamiento y reducción de apertura de válvula tricúspide. **C.** Imágenes de resonancia magnética cardíaca (RMC). Secuencia anatómica de libre precesión (FIESTA); se puede apreciar válvula tricúspide estenótica en secuencia eje corto y secuencia 4 cámaras

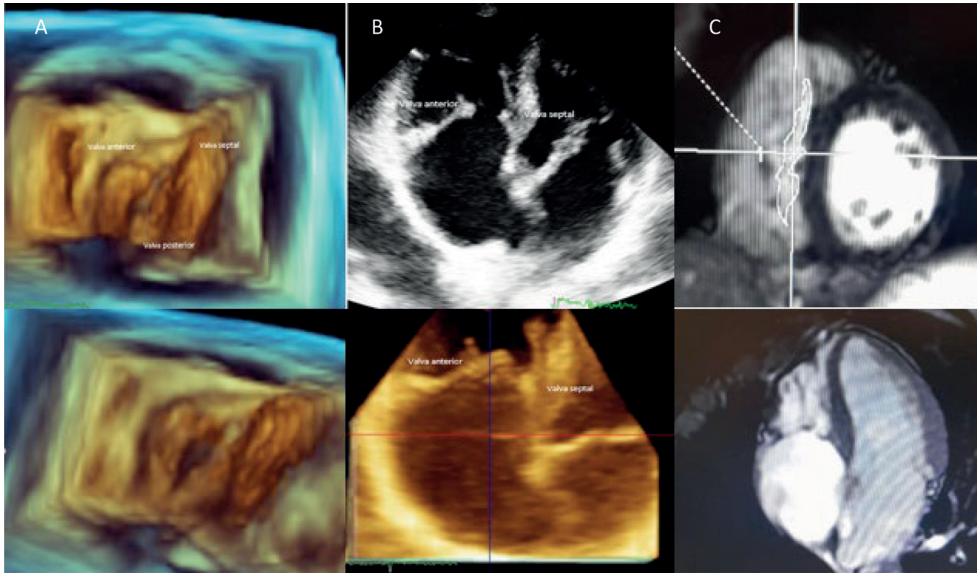
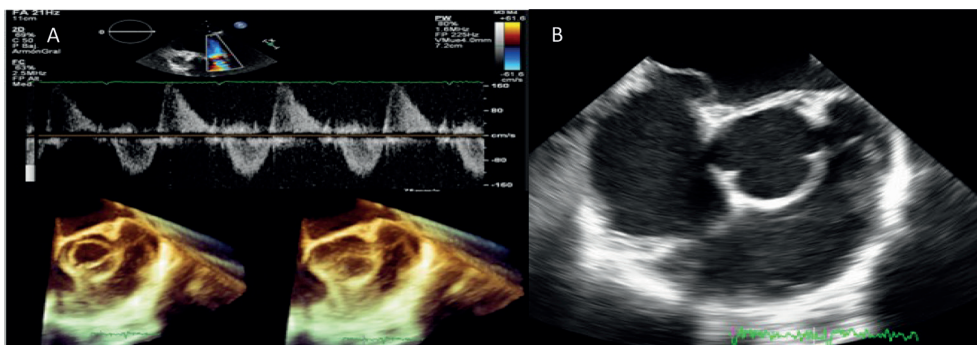


Fig. 2. A. Imágenes Doppler color de ecocardiograma transesofágico (ETE) de la válvula pulmonar con aumento de gradiente transvalvular y insuficiencia severa. Imágenes 3D ETE, de válvula pulmonar engrosada y retráctil en sístole y diástole. **B.** Imagen Doppler transtorácico modo M, en ventana de grandes vasos, válvula pulmonar engrosada y retráctil



de insuficiencia tricúspide y estenosis, y permite la evaluación de la gravedad y el seguimiento de la progresión de la enfermedad. (3)

Cuando el ETT no es anatómicamente concluyente, se puede realizar un estudio de RMC y/o una tomografía computarizada cardíaca.

La RMC permite evaluar al paciente en lo referente a estratificación del riesgo previo a un tratamiento, vigilancia, diagnóstico y seguimiento de cardiotoxicidad del tratamiento, efectos tardíos tamizaje después de completar el tratamiento, y evaluación y seguimiento de masas cardíacas e infiltración. Permite definir la presencia de edema miocárdico, inflamación, fibrosis difusa y focal. (4-5)

Esta paciente continúa siendo valorado en conjunto con el servicio de oncología para evaluar conducta terapéutica frente al nuevo escenario, y se plantea el tratamiento quirúrgico de doble reemplazo valvular como estrategia eficaz. (6)

Declaración de conflictos de interés.

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

(Véase formularios de conflictos de interés de los autores en la Web).

Consideraciones éticas

No aplican.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cacciapuoti F, Agrusta M, Chiorazzo, Midolla A, Agrusta F, Cacciapuoti f. Carcinoid Heart Disease: A Rare Cause of Right Ventricular Dysfunction Evaluation by Transthoracic 2D, Doppler and 3-D Echocardiography. *J Cardiovasc Ultrasound* 2011;19(2):99-101. DOI: 10.4250/jcu.2011.19.2.99.
2. Moerman VM, Dewilde D, Hermans K. Carcinoid heart disease: typical findings on echocardiography and cardiac magnetic resonance. *Acta Cardiologica*, 67:2, 245-248, DOI: 10.1080/AC.67.2.2154218.
3. Miyasaka R, Mehta A, Pettersson G, Desai, M. Carcinoid Tricuspid Valve Disease Applications of Three Dimensional Transesophageal Echocardiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2019;12:e009555. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.119.009555.
4. Bhattacharya S, Toumpanakis C, Burke M, Taylor A.N.N, Caplin M.E, Davar J. Features of carcinoid heart disease identified by 2-and 3-dimensional echocardiography and cardiac MRI. *Circ Cardiovasc Imaging*, 3 (2010), 103-111. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.109.886846>
5. Saunderson C, Plein S, and Manisty C. Role of cardiovascular magnetic resonance imaging in cardio-oncology. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging* (2021) 22, 383–396. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeaa345>.
6. Moller J.E, Pellikka P.A, Bernheim A.M, Schaff H.V, Rubin J, Connolly H.M. Prognosis of carcinoid heart disease: Analysis of 200 cases over two decades. *Circulation*, 112 (2005), 3320-3327. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.553750>.