

COMUNICACIÓN BREVE

Trombo cardíaco calcificado en un paciente con síndrome antifosfolípido

A.I. Íñiguez Gómez*, B. Cabeza Martínez, A. Bustos García de Castro y J. Ferreirós Domínguez

Departamento de Diagnóstico por Imagen, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Recibido el 12 de febrero de 2008; aceptado el 15 de junio de 2008

Disponible en Internet el 17 de marzo de 2009

PALABRAS CLAVE

Trombo calcificado;
Neoplasias cardíacas;
Síndrome
antifosfolípido

KEYWORDS

Calcified thrombus;
Heart neoplasms;
Antiphospholipid
syndrome

Resumen

El síndrome antifosfolípido es una entidad clínica poco frecuente que se manifiesta por fenómenos trombóticos de repetición en pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovascular. Sus formas de presentación más habituales son los abortos de repetición y el accidente cerebrovascular. La afectación cardíaca es menos frecuente.

Se presenta el caso de una mujer de 30 años, con un trombo cardíaco calcificado localizado en el ventrículo derecho con extensión a la arteria pulmonar, que fue diagnosticada de síndrome antifosfolípido. La paciente tenía antecedentes de abortos de repetición

© 2008 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Calcified cardiac thrombus in a patient with antiphospholipid syndrome

Abstract

Antiphospholipid syndrome is a rare clinical entity that manifests through repeated thrombotic events in young patients without cardiovascular risk factors. The most frequent clinical features are repeated fetal losses and acute cerebral ischemic events. Cardiac involvement is less frequent.

We present the case of a calcified thrombus in the right ventricle with extension to the pulmonary artery in a 30-year-old woman with a history of recurrent miscarriage who was diagnosed with antiphospholipid syndrome.

© 2008 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anaig21@hotmail.com (A.I. Íñiguez Gómez).

Introducción

El síndrome antifosfolípido fue definido por primera vez en 1987 y su etiología es desconocida. Se caracteriza por fenómenos trombóticos de repetición en pacientes jóvenes y la presencia en sangre de anticuerpos antifosfolípido: anticardiolipina y anticoagulante lúpico. Se calcula que la prevalencia de la enfermedad en la población general es del 1–2%, y ésta es muy superior en algunas enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico (LES), donde se estima que es del 25–50%. Las manifestaciones cardiológicas más frecuentes incluyen el infarto agudo de miocardio por trombosis arterial coronaria y lesiones valvulares. La trombosis intracavitaria, aunque mucho más rara, es otra manifestación cardíaca asociada a este síndrome. Los trombos pueden localizarse en cualquier cavidad cardíaca, su clínica depende de la localización y, a menudo, plantean el diagnóstico diferencial con otras masas intracardíacas¹.

Se presenta un caso de una paciente con síndrome antifosfolípido, no diagnosticado previamente, con un trombo cardíaco calcificado localizado en el ventrículo derecho con extensión a la raíz de la arteria pulmonar. En la bibliografía revisada no se ha encontrado ningún caso publicado de trombo en esta localización, aunque sí hay múltiples casos descritos de trombos cardíacos, fundamentalmente localizados en la aurícula derecha, que debutan con tromboembolia pulmonar².

Presentación del caso

Mujer de 30 años, con antecedentes personales de 2 abortos por eclampsia y antecedentes familiares de hermana fallecida por LES, que acudió a consulta con una erupción eritematosa y pruriginosa en extremidades, artralgias y fiebre.

En la exploración física presentaba un soplo sistólico en foco pulmonar IV/IV con frémito que borraba el primer tono cardíaco. El resto de la exploración no presentaba otras alteraciones.

Los hallazgos más relevantes de las pruebas analíticas fueron la presencia de una discreta trombopenia y la presencia de anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico positivos.

Se realizó una ecocardiografía en la que se objetivó la existencia de una masa muy móvil en el tracto de salida del ventrículo derecho que en sístole prolapsaba hacia la arteria pulmonar. En la ecocardiografía transesofágica (ETE) se confirmó la presencia de una masa móvil que se relacionaba con el aparato subvalvular tricúspide y se extendía hasta la válvula pulmonar, con pequeña cantidad de derrame pericárdico asociado (fig. 1).

Se completó el estudio con una resonancia magnética (RM) cardíaca para caracterizar la lesión descrita en la ecocardiografía, que era sugerente de tumor cardíaco, realizándose secuencias de sangre negra (doble IR FSE T1 y T2), de precesión libre en estado estacionario para valorar la función ventricular, de perfusión y de realce tardío tras la administración de contraste. En el estudio se apreció una masa móvil intraventricular derecha que se extendía a través de la válvula pulmonar a la arteria pulmonar principal

y que tras la introducción de contraste intravenoso no presentaba realce (fig. 2). Debido a que la lesión era marcadamente hipointensa en las secuencias potenciadas en T1 y T2, se pensó que podría tratarse de una lesión calcificada. Para confirmar esta sospecha, se realizó una tomografía computarizada (TC) de tórax, y en los cortes sin contraste intravenoso se demostró una masa calcificada en el tracto de salida del ventrículo derecho y en el tronco de la arteria pulmonar, compatible con un trombo calcificado (fig. 3). Posteriormente, al revisar la placa de tórax realizada a la paciente en el momento de su ingreso, se identificaron calcificaciones sutiles agrupadas en la teórica localización del cono de la arteria pulmonar (fig. 4).

La paciente fue intervenida quirúrgicamente mediante incisión de esternotomía media y bajo circulación extracorpórea, realizándose la extirpación de la masa localizada en el ventrículo derecho y una sustitución de la válvula pulmonar con colocación de una prótesis biológica.

El informe histopatológico describía una tumoración pediculada formada por áreas de fibroblastos y células musculares lisas sin atipias, colágeno, fibras elásticas y abundantes depósitos cálcicos, concluyendo con el diagnóstico de trombo calcificado.

La paciente presentó una buena evolución postoperatoria y fue dada de alta con el diagnóstico definitivo de síndrome antifosfolípido con un trombo calcificado en el ventrículo derecho.

Discusión

El síndrome antifosfolípido se incluye dentro de las enfermedades inflamatorias del tejido conectivo de etiología desconocida y se presenta más frecuentemente en mujeres de entre 20 y 40 años con LES. Es una entidad autoinmune que se asocia con un estado de hipercoagulabilidad y se caracteriza por la presencia de anticuerpos anticoagulante lúpico y anticardiolipina, así como trombopenia. La presencia de estos anticuerpos se asocia con abortos de repetición y trombosis arterial, venosa e intracardíaca, como en el caso descrito^{3,4}. Las anomalías cardíacas asociadas a este síndrome incluyen la disfunción ventricular izquierda, el engrosamiento valvular, la insuficiencia aórtica y mitral, y los trombos intracardíacos⁵. El primer caso de trombo intracardíaco en un paciente con síndrome antifosfolípido se publicó por Leventhal et al⁶ en 1989, y desde entonces se han descrito al menos otros 32 casos⁴.

El trombo cardíaco constituye la masa intracavitaria más frecuente y su localización más habitual es la aurícula izquierda. Su presencia en el ventrículo derecho es 10 veces menor que en el izquierdo, pero es más embolígeno. Su formación ocurre fundamentalmente cuando aparece la tríada de Virchow: daño endotelial, estasis del flujo sanguíneo e hipercoagulabilidad. La hipercoagulabilidad puede ser primaria o secundaria. La primera incluye distintos desórdenes genéticos, como el factor V de Leiden, trombofilia hereditaria y déficit de proteína C o S. Entre los diversos factores que causan hipercoagulabilidad secundaria están el reposo prolongado, la fibrilación auricular, los traumatismos, los anticonceptivos orales, el embarazo, el tabaquismo y el síndrome antifosfolípido⁷.

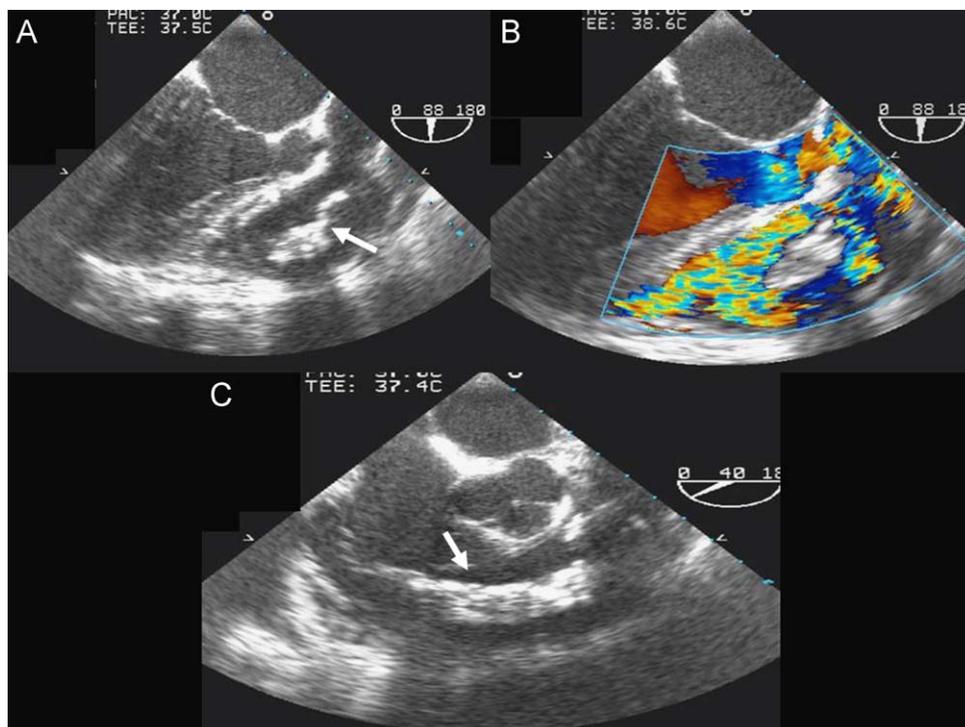


Figura 1 Imágenes de ecocardiografía transesofágica en un plano longitudinal basal (A y B) y en un plano transversal basal (C). Se muestra una masa hiperecogénica en el tracto de salida del ventrículo derecho con forma de racimo (flechas), que en sístole prolapsa hacia la arteria pulmonar. En el estudio Doppler (B) no muestra flujo en su interior.

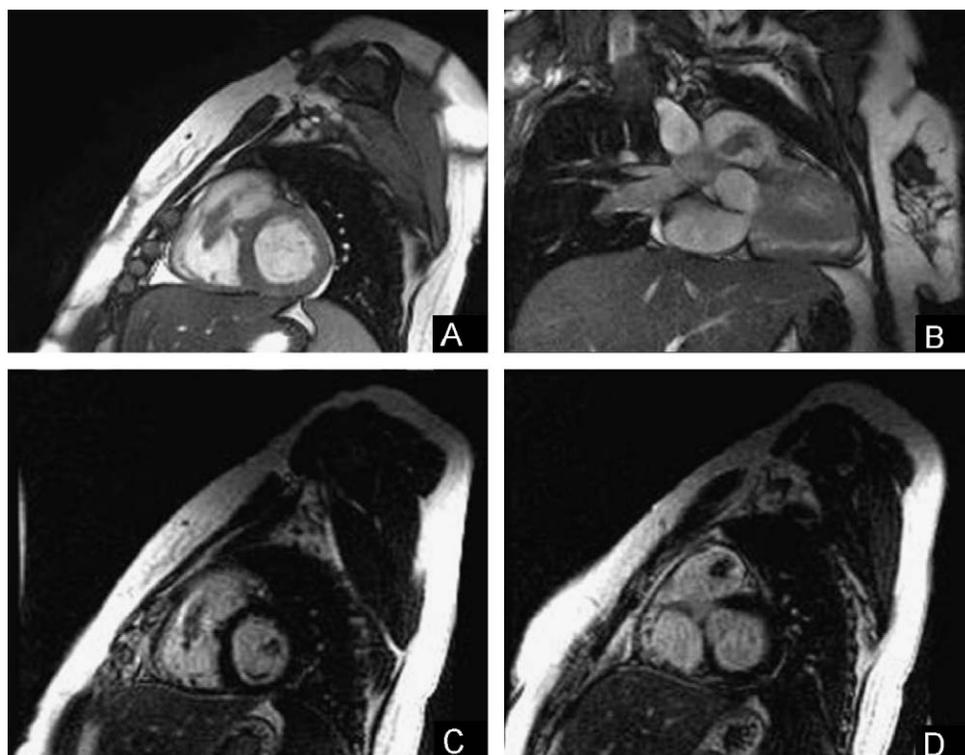


Figura 2 Imágenes de resonancia magnética en el eje corto del ventrículo izquierdo, secuencia de precesión libre en estado estacionario (TR/TE 3,7/1,7 matriz 224×224 y espesor de corte de 8 mm) (A y B), y secuencia de realce tardío tras la administración de gadolinio (TR/TE 6,9/3,3, matriz 224×160 y espesor de corte de 9 mm) (C y D). Se observa una masa intraventricular derecha con extensión a la arteria pulmonar, que tras la administración de material de contraste no presenta realce.

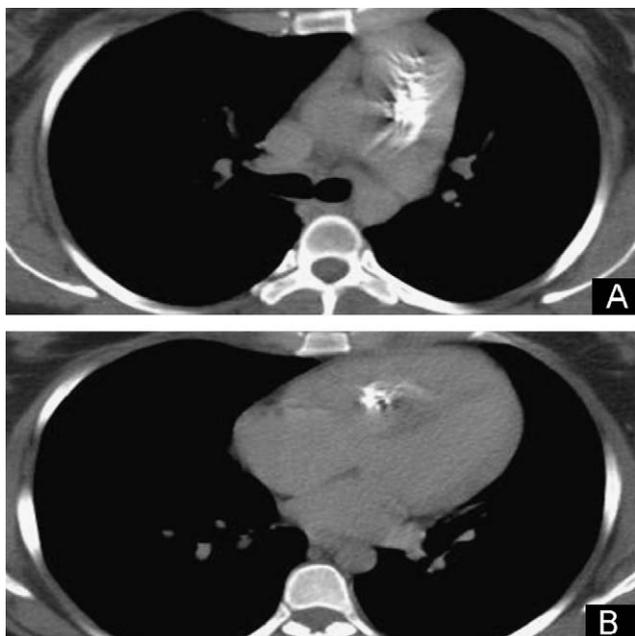


Figura 3 Imágenes axiales de tomografía computarizada de tórax a la altura del cono de la arteria pulmonar y del ventrículo derecho sin contraste intravenoso (A y B). Se evidencia una masa calcificada en el tracto de salida del ventrículo derecho con extensión a la arteria pulmonar.

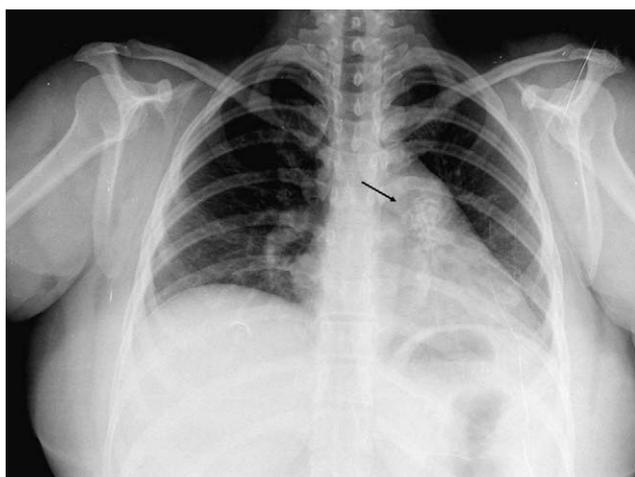


Figura 4 Radiografía simple posteroanterior de tórax. Masa de densidad calcio situada a la altura del cono de la arteria pulmonar (flecha).

La ecocardiografía torácica y la ETE son los métodos de imagen que se han empleado habitualmente para el estudio de masas cardíacas; sin embargo, tienen un campo de visión limitado, dependen del operador y la ETE es además una prueba invasiva. Por ello, técnicas como la TC y la RM cardíacas ocupan actualmente un lugar importante en el diagnóstico de las masas cardíacas, ya que permiten confirmar la presencia de la lesión, su localización y extensión, caracterizar la masa y valorar la repercusión sobre la función cardíaca^{8,9}. En la TC, los trombos

típicamente tienen una atenuación homogénea, con zonas de alta densidad cuando se encuentran calcificados, característica que ocurre más frecuentemente en el caso de los trombos organizados antiguos. En la RM, las características de imagen varían según la edad del trombo; así, los trombos agudos son hiperintensos en secuencias potenciadas en T1 y T2, los subagudos hiperintensos en T1 e hipointensos en T2, y los trombos crónicos organizados suelen ser hipointensos en secuencias potenciadas en T1 y T2, como el de nuestro caso, con o sin la presencia de calcio. Para la detección de trombos intracardíacos, especialmente los ventriculares, la secuencia más sensible es la de realce tardío en la que se visualiza el trombo con una intensidad de señal muy baja^{9,10}. La administración de un medio de contraste, tanto en la TC como en la RM, ayuda a diferenciar un trombo de otras entidades, ya que, a diferencia de las neoplasias cardíacas, el trombo habitualmente no muestra captación de contraste y sólo los trombos organizados pueden captar contraste periféricamente^{3,8}.

El diagnóstico diferencial del trombo cardíaco incluye neoplasias que pueden ser primarias o metastásicas, estas últimas más frecuentes. El mixoma, el tumor cardíaco primario benigno más frecuente, constituye el prototipo de neoplasia cardíaca endocavitaria. La mayoría se localiza en la fosa ovalis del septo interauricular, pero puede originarse en las paredes de cualquier cámara cardíaca y de las superficies valvulares. El 75% se localiza en la aurícula izquierda, el 20% en la derecha y el resto en los ventrículos. Ocasionalmente, pueden verse en la radiografía de tórax cuando están calcificados (20%), característica que es más frecuente cuando se localizan en la aurícula derecha, y suelen asociarse a cardiomegalia^{7,8}. A diferencia de los trombos intracardíacos, suelen captar contraste intravenoso. Entre los tumores primarios malignos el sarcoma es el más frecuente. Se suele presentar como una masa de gran tamaño, heterogénea, infiltrante y de base endocárdica que ocupa la mayor parte de la cámara cardíaca, donde asienta y muestra un realce heterogéneo, hallazgos ausentes en nuestro caso. Las metástasis cardíacas constituyen un problema clínico infrecuente, con una incidencia en las necropsias de aproximadamente el 4%. Aunque cualquier tumor puede producirlas, excepto los originados en el sistema nervioso central, los más frecuentes son el cáncer de pulmón y de mama, seguidos de las leucemias y linfomas. Aproximadamente el 5% de las metástasis cardíacas son lesiones endocárdicas e intracavitarias¹¹, haciendo este diagnóstico muy poco probable en nuestro caso, además, la paciente no tenía un antecedente clínico que nos hiciera sospecharlo.

Dentro de los procesos denominados seudotumorales, recientemente se ha descrito otro grupo de masas intracardíacas calcificadas, denominadas con el epígrafe de tumor amorfo calcificado (CAT), que está formado por depósitos de calcio y células inflamatorias crónicas en el seno de una matriz amorfa fibrinosa¹². La presentación clínica es similar al resto de las masas cardíacas, a veces con disnea, síncope y síntomas secundarios a embolia pulmonar. Al igual que los trombos, estos tumores pueden localizarse en cualquier cámara cardíaca, aunque tienen predilección por el ventrículo izquierdo. Reynolds et al¹² revisaron 11 casos de CAT y establecieron que la trombosis intracardíaca podría contribuir al desarrollo de estas masas.

En resumen, creemos que ante un paciente con síndrome antifosfolípido y una masa cardíaca intracavitaria, fundamentalmente si ésta no capta contraste, el primer diagnóstico que hay que tener en cuenta sería el de trombo cardíaco.

Autoría

Todos los autores han participado en la elaboración del manuscrito, concepción y diseño del estudio, en la obtención de los datos y en su interpretación, en la redacción y revisión crítica, y han dado la aprobación final al manuscrito.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hughes G. The antiphospholipid syndrome: ten years on. *Lancet*. 1993;342:341–4.
2. Chaowalit N, Dearani JA, Edwards WD, Pellikka PA. Calcified right ventricular mass and pulmonary embolism in a previously healthy young woman. *J Am Soc Echocardiogr*. 2005;18:275–7.
3. Marie I, Derumeaux G, Delahaye F, Mouton-Schleifer D, Reumont G, Levesque H, et al. Intracardiac thrombi in primary antiphospholipid syndrome: two case reports. *Eur J Intern Med*. 2003;14:504–8.
4. Gertner E, Leatherman JW. Intracardiac mural thrombus mimicking atrial myxoma in the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol*. 1992;19:1293–8.
5. Insko EK, Haskal ZJ. Antiphospholipid syndrome: patterns of life-threatening and severe recurrent vascular complications. *Radiology*. 1997;202:319–26.
6. Leventhal LJ, Borofsky MA, Bergey PD, Schumacher HR. Antiphospholipid antibody syndrome with right atrial thrombosis mimicking an atrial myxoma. *Am J Med*. 1989;87:111–3.
7. Araoz P, Mulvagh S, Tazelaar H, Julsrud P, Breen J. CT and MR Imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1303–19.
8. Sparrow P, Kurian J, Jones T, Sivananthan M. MR imaging of cardiac tumors. *Radiographics*. 2005;25:1255–76.
9. Pennell DJ, Sechtem UP, Higgins CB, Manning WJ, Pohost GM, Rademakers FE, et al. Clinical indications for cardiovascular magnetic resonance (CMR): consensus Panel report. *Eur Heart J*. 2004;25:1940–65.
10. Barkhausen J, Hunold P, Eggebrecht H, Schüler W, Sabin G, Erbel R, et al. Detection and characterization of Intracardiac Thrombi on MR Imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2002;179:1539–44.
11. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1073–103.
12. Reynolds C, Tazelaar HD, Edwards WD. Calcified amorphous tumor of the heart (cardiac CAT). *Hum Pathol*. 1997;28:601–6.