



Angiosarcoma Cardíaco: Desafíos Diagnósticos y Terapéuticos en Imágenes y Cirugía Cardíaca.

Juan José Torres Espinosa ¹, Patricia Carolina Viera Suárez ², Luis Antonio Jiménez Peña ³, Jessica Stefania Jordán Álvarez ⁴, Fernanda Valentina Vélez Reyes ⁵



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2025v7n9p296-316>

Artigo recebido em 27 de Julho e publicado em 7 de Setembro de 2025

ARTÍCULO DE REVISIÓN

RESUMEN

Introducción: El angiosarcoma cardíaco primario es una neoplasia maligna extremadamente rara y agresiva, con una incidencia estimada de 0.017 % entre los tumores cardíacos, predominante en la aurícula derecha y con una evolución clínica caracterizada por rápida infiltración y metástasis temprana; sus manifestaciones iniciales suelen ser inespecíficas, dificultando un diagnóstico precoz, lo que condiciona un pronóstico desfavorable y una supervivencia media inferior a un año. **Objetivo:** Analizar sistemáticamente las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y evolutivas del angiosarcoma cardíaco, a partir de reportes y series de casos publicados entre los años 2020 y 2025. **Metodología:** Se realizó una revisión sistemática siguiendo las directrices PRISMA. La búsqueda se efectuó en PubMed, empleando descriptores MeSH y operadores booleanos; se incluyeron únicamente reportes y series de casos con diagnóstico histopatológico confirmado, resultando en 18 estudios seleccionados para análisis narrativo. **Resultados:** Los casos analizados evidenciaron predominancia de tumores primarios en aurícula derecha, con afectación mayoritaria en varones jóvenes o adultos. Las técnicas más empleadas para el diagnóstico fueron la ecocardiografía, tomografía y resonancia. En 11 pacientes se realizó resección quirúrgica completa; sin embargo, la tasa de recurrencia fue alta y la mortalidad en el primer año siguió siendo significativa. **Discusión:** El abordaje del angiosarcoma cardíaco continúa siendo un desafío clínico, tanto por su detección tardía como por las limitaciones terapéuticas. La integración de herramientas diagnósticas y decisiones quirúrgicas oportunas mejora el manejo, pero no siempre logra cambiar el desenlace. **Conclusión:** Frente a la agresividad de este tumor, contar con un diagnóstico temprano, un enfoque clínico integral y mayor acumulación de evidencia resulta fundamental para mejorar el pronóstico y la toma de decisiones en la práctica médica.

Palabras clave: Angiosarcoma cardíaco, tumores del corazón, diagnóstico por imagen, cirugía cardiovascular, neoplasias vasculares.

Cardiac Angiosarcoma: Diagnostic and Therapeutic Challenges in Cardiac Imaging and Surgery.

ABSTRACT

Introduction: Primary cardiac angiosarcoma is an extremely rare and aggressive malignant neoplasm with an estimated incidence of 0.017% among cardiac tumors. It predominantly occurs in the right atrium and has a clinical course characterized by rapid infiltration and early metastasis. Its initial manifestations are often nonspecific, making early diagnosis difficult, which results in a poor prognosis and a median survival of less than one year. **Objective:** To systematically analyze the clinical, diagnostic, therapeutic, and evolutionary characteristics of cardiac angiosarcoma based on reports and case series published between 2020 and 2025. **Methodology:** A systematic review was conducted following PRISMA guidelines. The search was performed in PubMed using MeSH descriptors and Boolean operators. Only reports and case series with confirmed histopathological diagnosis were included, resulting in 18 studies selected for narrative analysis. **Results:** The analyzed cases showed a predominance of primary tumors in the right atrium, mainly affecting young or adult males. The most used diagnostic techniques were echocardiography, computed tomography, and magnetic resonance imaging. Complete surgical resection was performed in 11 patients; however, the recurrence rate was high, and first-year mortality remained significant. **Discussion:** Addressing cardiac angiosarcoma continues to be a clinical challenge due to its late detection and therapeutic limitations. The integration of diagnostic tools and timely surgical decisions improves management but does not always change the outcome. **Conclusion:** Given the aggressiveness of this tumor, having an early diagnosis, a comprehensive clinical approach, and more evidence accumulation is essential to improve prognosis and decision-making in medical practice.

Keywords: Cardiac angiosarcoma, heart tumors, imaging diagnosis, cardiovascular surgery, vascular neoplasms.

Institución afiliada: Universidad Central del Ecuador <https://orcid.org/0000-0001-7901-7910>¹, Universidad Regional Autónoma de los Andes — <https://orcid.org/0009-0007-7230-7991>², Universidad de Zulia <https://orcid.org/0009-0004-9960-6754>³, Universidad de Especialidades Espíritu Santo <https://orcid.org/0009-0004-0820-6449>⁴, Universidad de Especialidades Espíritu Santo <https://orcid.org/0009-0004-9701-1802>⁵.

Autor correspondiente: Juan José Torres Espinosa jjtorrese1@gmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



INTRODUCCIÓN.

El angiosarcoma cardíaco (AC) primario es una neoplasia altamente agresiva, rara y con una incidencia extremadamente baja, estimada en aproximadamente 0.017 % de los tumores cardíacos primarios^(1,2). Esta patología se origina a partir de las células endoteliales que recubren los vasos sanguíneos del corazón, y representa cerca del 30 % de todos los sarcomas cardíacos malignos, siendo el subtipo histológico más frecuente dentro de las neoplasias cardíacas malignas⁽³⁻⁵⁾. Este tipo de tumor presenta una localización preferente en la aurícula derecha, lo que explica que muchos pacientes acudan con síntomas derivados del compromiso hemodinámico derecho, como disnea, dolor torácico, taponamiento cardíaco y, en ocasiones, síncope o insuficiencia cardíaca derecha^(3,4,6). Su carácter infiltrativo y su rápida diseminación a órganos como pulmones, hígado o sistema nervioso central complican aún más el abordaje clínico, generando un pronóstico desalentador con tasas de supervivencia que oscilan entre 6 y 27 meses, y una media global inferior a un año en muchos reportes^(1,2,5).

El diagnóstico precoz del AC sigue siendo uno de los principales retos clínicos, dado que los síntomas iniciales son inespecíficos y suelen atribuirse a otras causas cardiovasculares más comunes^(6,7). A pesar de los avances en imagenología como el ecocardiografía, tomografía computarizada (CT), resonancia magnética (RMI) y PET-CT, estos métodos muchas veces no permiten diferenciar con certeza entre un tumor primario, una metástasis o incluso un trombo^(3,4,6).

El tratamiento quirúrgico sigue siendo la piedra angular en los casos donde es posible la resección, aunque en la mayoría de situaciones se considera una medida paliativa, debido a la imposibilidad de lograr márgenes libres y a la alta tasa de recurrencia postoperatoria^(1,2,5). A esto se suman los intentos de complementar la cirugía con radioterapia y quimioterapia, especialmente con agentes como paclitaxel, pero los resultados siguen siendo variables y muchas veces insatisfactorios^(1,6).

Por lo tanto, se hace imperativo seguir documentando de manera rigurosa los casos clínicos, a fin de generar una base de conocimiento más sólida que contribuya a mejorar el diagnóstico temprano, la planificación quirúrgica, el abordaje multimodal y la evolución clínica de estos pacientes^(3,5). El objetivo de este trabajo es analizar sistemáticamente las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y evolutivas del AC a través del estudio de reportes y series de casos publicados entre los años 2020 y 2025, a fin de identificar patrones comunes, desafíos

persistentes y oportunidades para el mejoramiento del abordaje clínico y quirúrgico de esta rara entidad oncológica.

METODOLOGIA.

Esta revisión sistemática tuvo como pregunta de investigación: ¿Cuáles son las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y de evolución descritas en los reportes y series de casos de AC publicados entre 2020 y 2025?

Se realizó una revisión sistemática de reportes y series de casos clínicos sobre AC, siguiendo las directrices PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses). La búsqueda se realizó entre los meses de enero y marzo del 2025, exclusivamente en la base de datos Medline a través de la plataforma PubMed, considerando publicaciones disponibles hasta esa fecha.

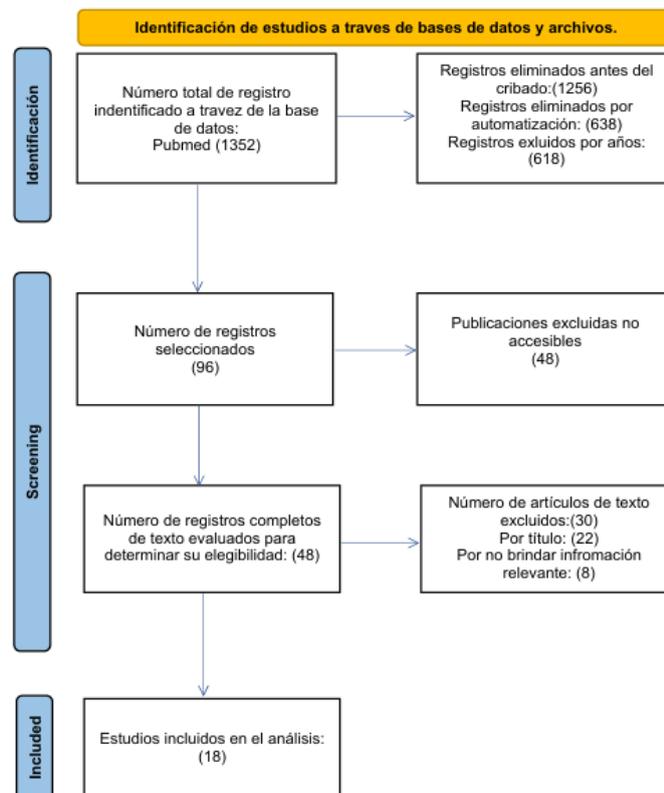


Figura 1 Flujograma de proceso de selección de estudios.

Fuente: Elaborado por el autor.

La estrategia de búsqueda empleó términos MeSH y palabras clave como “cardiac angiosarcoma”, “heart angiosarcoma” y “angiosarcoma case report”, combinados con operadores booleanos (AND, OR) para optimizar la recuperación de literatura pertinente. Se

incluyeron únicamente reportes o series de casos con diagnóstico confirmado de AC, publicados entre los años 2020 y 2025, en idioma inglés o español. Se excluyeron publicaciones no relacionadas o con información insuficiente, tales como revisiones, estudios en animales, editoriales o artículos sin diagnóstico histopatológico, además de artículos sin acceso al texto completo.

Durante la fase inicial, se identificaron un total de 1352 registros en PubMed. Posteriormente, se eliminaron 638 registros por automatización y 618 por no cumplir con el rango de años establecido, resultando en 96 artículos seleccionados para su revisión inicial. De estos, 48 fueron excluidos por no estar disponibles en texto completo. Los 48 restantes fueron evaluados a texto completo para determinar su elegibilidad. Finalmente, se excluyeron 30 artículos adicionales: 22 por título no relacionado y 8 por no proporcionar información clínica relevante.

RESULTADOS.

En esta revisión se analizaron 18 casos de AC reportados en la literatura⁽⁸⁻²⁵⁾, distribuidos geográficamente en varios continentes. La mayoría de los casos se presentaron en Asia, con 11 casos documentados en países como China^(8,11,17,19,21), Japón^(18,20,22), Turquía^(15,16), Irán⁽¹³⁾ e India⁽²⁴⁾; En América, se reportaron 3 casos, incluyendo dos en Estados Unidos^(10,25) y uno en Brasil⁽¹⁴⁾; Europa contó con un solo caso documentado⁽⁹⁾, mientras que en África se registró un caso en Egipto⁽²³⁾. Esta distribución refleja la prevalencia y el interés en el estudio del AC en regiones diversas, con una mayor concentración en Asia, seguida de América, y casos aislados en Europa y África.

De estos casos, 11 correspondieron a pacientes masculinos^(8,10-12,14,18-20,23-25), y 7 a pacientes femeninos^(9,13,15-17,21,22), mostrando una ligera predominancia masculina. Las edades oscilaron entre 17 y 81 años, incluyendo jóvenes adultos^(13-16,23,24) y pacientes de edad avanzada^(12,22).

Predominaron los tumores localizados en la aurícula derecha, reportada en 11 casos^(8-12,15-18,23,24); otros casos presentaron localización en pericardio, con o sin extensión a estructuras vecinas, como el pericardio solo⁽¹³⁾, pericardio invadiendo aurícula derecha y vena cava superior⁽¹⁴⁾, y pericardio combinado con aurícula derecha^(17,21). La localización en estructuras específicas incluyó septum interauricular⁽²⁰⁾, pared libre del ventrículo derecho⁽²²⁾, unión auriculoventricular derecha⁽¹⁹⁾, y aurícula derecha con vena cava superior^(15,16). Un caso mostró

metástasis con localización en unión AD–VCS⁽²⁵⁾.

En cuanto al tamaño tumoral, se observaron variaciones significativas: la mayoría osciló entre 3.8 × 3.2 cm y 7.7 × 6.2 cm, con algunos casos que presentaron tumores de tamaño considerable, inicialmente de 6.0 × 4.5 cm que progresó a 9.3 × 7.2 cm⁽⁹⁾; otros estudios presentaron tamaños intermedios^(14,18).

La mayoría de tumores correspondieron a angiosarcomas cardíacos primarios^(8–16,18–24), mientras que solo 2 reportaron tumores secundarios o metastásicos^(17,25). Las modalidades diagnósticas utilizadas fueron principalmente técnicas de imagen no invasivas, con énfasis en la ecocardiografía transtorácica y transesofágica (TEE, TTE), que fueron empleadas en casi todos los casos^(8–16,18,19,22–24); además, estudios complementarios como CT, IRM, PET y angiografía fueron recurrentemente empleados para caracterizar mejor la extensión tumoral y planificar el tratamiento quirúrgico^(9–12,14–16,20,21); en algunos casos, métodos invasivos como cateterismo y biopsia quirúrgica fueron necesarios para confirmar el diagnóstico definitivo^(12,21,25).

En relación con los procedimientos quirúrgicos realizados, 11 pacientes se sometieron a resección quirúrgica completa o extensa del tumor, con reconstrucción de estructuras cardíacas afectadas, como la aurícula derecha, vena cava superior y tabique interauricular^(8,9,14–16,20,22), 4 casos reportaron resección subtotal o parcial, donde la resección fue incompleta debido a la invasión tumoral o limitaciones técnicas^(11,19,21,23), 3 pacientes no recibieron tratamiento quirúrgico debido a rápida progresión, metástasis o estado clínico inadecuado, y fueron diagnosticados mediante biopsia percutánea o quirúrgica^(17,24,25). Los procedimientos reconstructivos incluyeron el uso de parches pericárdicos bovinos o autólogos, reconstrucción con CorMatrix, y neaurícula con pericardio bovino, destinados a restaurar la anatomía y función cardíaca tras la resección tumoral^(9,10,15,16).

Respecto a la evolución clínica, se observó una alta tasa de mortalidad temprana, 10 pacientes fallecieron en un periodo menor a un año, algunos incluso en las primeras semanas postoperatorias^(11–13,17,24,25); 2 casos fallecieron entre los 12 y 24 meses^(21,23), 4 pacientes continuaban con vida al momento del último seguimiento, sin recurrencia o con enfermedad estable^(15,16,20,22), 1 caso presentaba metástasis activas y seguía en tratamiento⁽¹⁰⁾, mientras que otro permanecía en seguimiento sin datos concluyentes sobre evolución⁽¹⁴⁾; solo un estudio no reportó el estado actual del paciente⁽¹⁸⁾; a detalle se observan los resultados en la Tabla 1.

Tabla 1 Descripción de análisis de artículos seleccionados.

Autor / Año	Edad / Sexo	Clínica Inicial	Localización Tumoral	Tamaño del Tumor	Primario / Secundario	Modalidades Diagnósticas	Diagnóstico Definido	Tratamiento	Procedimiento Quirúrgico	Supervivencia / Estado Actual
Sun et al. ⁽⁸⁾	70 M	Opresión torácica, FA	Aurícula derecha	5.6 × 2.4	Primario	TEE, CT, MRI	Resección tumoral + reconstrucción auricular + marcapasos temporal	Paclitaxel (albúmina) 4 ciclos	Resección del tumor en aurícula derecha, reconstrucción con parche y marcapasos epicárdico	Metástasis hepáticas, pulmonares y óseas a 9 meses post-op. Falleció a los 13 meses
Dragicevic-Antonic et al. ⁽⁹⁾	49 F	Disnea, palpitaciones, fatiga	Aurícula derecha	6.0 × 4.5 (inicial), luego 9.3 × 7.2	Primario	ECHO, CT, CMR	Resección masiva + reconstrucción de aurícula con CorMatrix	Paclitaxel, warfarina	Resección extensa del tumor en aurícula derecha y vena cava superior; reconstrucción con CorMatrix	Recidiva tumoral con trombo; sobrevivió a los 4 meses con disnea funcional clase II
Zaheer et al. ⁽¹⁰⁾	46 M	Dolor torácico, disnea, fiebre	Aurícula derecha	No reportado	Primario	CT, TEE, PET, MRI	Resección pseudoaneurisma + cierre con parche pericárdico	Paclitaxel semanal	Resección de pseudoaneurisma en aurícula derecha y reconstrucción con parche pericárdico bovino	Metástasis pulmonares, pericárdicas, óseas, cerebrales. En tratamiento activo
Deng et al. ⁽¹¹⁾	48 M	Disnea, opresión torácica	Aurícula derecha	4.7 × 2.6	Primario	TTE, PET-CT	Resección subtotal (R1) + reparación auricular	Radio, anlotinib, camrelizumab, medicina china	Resección subtotal del tumor en aurícula derecha (R1); reparación auricular posterior	Progresión pulmonar; falleció en 5 meses



Zhao et al. (12)	78 M	Disnea, edema facial	Aurícula derecha, IAS, VCS	6.0 × 3.8 × 3.0	Primario	TTE, CT, cateterismo	Resección tumoral + reconstrucción IAS, RA, VCS	Sin tratamiento por rápida evolución	Resección tumoral amplia de aurícula derecha, tabique interauricular y vena cava superior; reconstrucción	Falleció en postoperatorio inmediato por fallo multiorgánico
Farzin et al., (13)	17 F	Disnea, fiebre, leucopenia	Pericardio	No especificado	Primario	TEE, TAC, ECG, cirugía	Anatomía patológica	Pericardiectomía + QT (docetaxel)	Pericardiectomía total mediante esternotomía; resección parcial del tumor adherido	Fallecida a las 2 semanas
Amin et al., (14)	17 M	TPSV, disnea, dolor torácico, fiebre	Pericardio invadiendo AD y VCS	7.7 × 6.2 cm	Primario	Eco, RMC, TAC, ECG	Cirugía + anatomía patológica confirmatoria	Resección quirúrgica completa	Resección completa de tumor en pericardio con invasión a aurícula derecha y vena cava superior	En seguimiento
Çetin et al., (15)	24 F	Disnea, dolor torácico, taponamiento cardíaco	Aurícula derecha hacia VCS	3.9 × 4.2 cm	Primario	Eco, TAC, PET/CT, RMC	Biopsia quirúrgica + histo compatible	Cirugía completa + QT (adriamicina, ifosfamida)	Resección completa del tumor en aurícula derecha; reconstrucción con parche de pericardio bovino	Viva, sin recurrencia al 3er mes
Kızılyel et al., (16)	24 F	Disnea, palpitaciones, taponamiento cardíaco	Aurícula derecha hacia VCS	4.4 × 4.8 cm	Primario	Rx, TTE, TAC, PET, RMC	Cirugía + patología CD31+	Resección total + Neo-Atrio + QT (Doxorubicina)	Resección completa de la aurícula derecha y reconstrucción con neoaurícula de pericardio bovino	Asintomática, sin recurrencia a 3 meses
Sun et al. (17)	51 F	Palpitaciones, dolor torácico, disnea	Pericardio + aurícula dcha	No reportado	Secundario	CT, PET-CT	No se realizó cirugía	Paclitaxel (albúmina), Tislelizumab	No se realizó cirugía cardíaca; diagnóstico mediante biopsia percutánea	Falleció antes del seguimiento post-tratamiento;



curso clínico
rápidamente
progresivo

Hori et al., (18)	67 M	Disnea, derrame pericárdico	Aurícula derecha	5.3 × 2.6 cm	Primario	TTE, TEE, TAC, PET, angiografía	Biopsia quirúrgica CD31+, CD34+	QT (paclitaxel), sin resección quirúrgica	Biopsia quirúrgica mediante esternotomía; sin resección radical por invasión miocárdica	No reportado
Guo et al., (19)	34 M	Disnea, síncope, tos, hemopericardio	Unión AV derecha	4.4 × 2.5 × 2.0 cm	Primario	TAC, Eco, PET/CT	Biopsia CD31+, CD34+	Cirugía, rechazó QT/RT	Resección quirúrgica incompleta de tumor en unión auriculoventricular derecha; márgenes positivos	Vivo 4 meses con masa residual
Tanigawa et al., ⁽²⁰⁾	62 M	Asintomático (hallazgo incidental por RM hepática)	Septum interauricular (ambas aurículas)	RA: 3.8×3.5×3.2 cm; LA: 3.4×3.4×2.7 cm	Primario	RM, Eco, coronariografía	Biopsia: CD31+, CD34+, Factor VIII+	Cirugía cardíaca completa	Resección completa del tumor en septum interauricular (aurículas derecha e izquierda)	Vivo al alta, en seguimiento
Fang et al., (21)	45 F	Dolor torácico intermitente	Pericardio / aurícula derecha	5.5 × 4.2 × 3.1 cm	Primario	Eco, TAC, biopsia, PET, QT	Histopatología (CD31+, CD34+, ERG+, Ki-67+)	Cirugía parcial + QT + RT, luego anlotinib	Resección paliativa del tumor pericárdico con extensión auricular derecha	Fallecida a los 23 meses
Uemura et al., ⁽²²⁾	81 F	Dolor torácico en reposo	Pared libre del VD	5.1 × 4.5 cm	Primario	TTE, TEE, TAC, RMC, PET, coronariografía	Patología CD31+, invasión epicárdica	Cirugía radical con reconstrucción pericárdica	Resección del tumor en pared libre del ventrículo derecho con reconstrucción con pericardio autólogo	Vivo sin recurrencia a 1 año

Bakr et al. (23)	22 M	Disnea, pericarditis recurrente	Aurícula derecha + ventrículo derecho	7.0 × 4.3 (inicial), 4.3 × 2.3 (post- op)	Primario	TTE, TEE	Resección parcial + reconstrucción auricular con parche pericárdico	Angiosarcoma confirmado por inmunohistoquímica	Resección parcial de tumor en aurícula y ventrículo derecho; reconstrucción con parche pericárdico	Metástasis pulmonares y cerebrales; falleció a los 370 días
Narayan et al. (24)	24 M	Dolor torácico, disnea, taponamiento	Aurícula derecha + pericardio + pulmones	4 × 5; 4.5 × 2 × 6 (MRI)	Primario	TTE, CT, MRI	No hubo cirugía	CD31+, CD34+, vimentina+, MIB-1 30-40%	No se realizó cirugía; paciente falleció antes de intervención	Falleció en 5 días; diagnóstico post-mortem
Villano et al., (25)	49 M	Melena, fatiga, taquicardia, taponamiento	Unión AD– VCS, con metástasis	2.7 × 1.8 cm (cardíaco)	Secundario	TTE, TEE, TAC, RM, endoscopía, biopsias	Histopatología múltiples focos metastásicos	Manejo sintomático; sin QT/RT	No se realizó cirugía; diagnóstico por biopsia, evolución rápida	Falleció por taponamiento recurrente

Fuente: Elaborada por el autor.

Nota: M: masculino; F: femenino; FA: fibrilación auricular; TPSV: taquipsiquia supraventricular; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VCS: vena cava superior; IAS: tabique interauricular (interatrial septum); TTE: ecocardiografía transtorácica (transthoracic echocardiography); TEE: ecocardiografía transesofágica (transesophageal echocardiography); CT: tomografía computarizada (computed tomography); MRI: resonancia magnética (magnetic resonance imaging); PET-CT: tomografía por emisión de positrones combinada con tomografía computarizada; CMR: resonancia magnética cardíaca (cardiac magnetic resonance); ECG: electrocardiograma; QT: quimioterapia; RT: radioterapia; CD31, CD34, ERG, Ki67: marcadores inmunohistoquímicos; TMB: tumor mutational burden; TLS: tertiary lymphoid structures (estructuras linfoides terciarias); CPS: combined positive score; R1: resección con márgenes microscópicos positivos; Neo-Atrio: reconstrucción con parche de pericardio bovino o tejido heterólogo.

DISCUSIÓN.

Manifestaciones Clínicas

Las manifestaciones clínicas del AC son heterogéneas y frecuentemente inespecíficas, dificultando un diagnóstico temprano y preciso, como evidencian múltiples estudios recientes; la manifestación clínica más frecuente fue la disnea, presente de forma implícita como parte de síndrome de derrame pericárdico o insuficiencia cardíaca; esta sintomatología fue acompañada, en algunos pacientes, por dolor torácico, fiebre, síncope, distensión yugular y palpitations y en algunos casos la manifestación inicial fue crítica^(13,25), con bloqueo auriculoventricular completo o síndrome de taponamiento cardíaco, respectivamente, lo que confirma el carácter súbito y grave de estas presentaciones.

Estos hallazgos coinciden con lo informado por Dragicevic-Antonic et al.⁽⁹⁾, cuyo paciente presentó disnea funcional clase II por afectación cardíaca con trombo, así como con los estudios de Sun et al.⁽⁸⁾ y Zaheer et al.⁽¹⁰⁾, donde la disnea también fue un síntoma predominante. El caso reportado por Narayan et al.⁽²⁴⁾ es especialmente relevante, ya que el diagnóstico se estableció post mortem, tras un cuadro clínico de deterioro rápido, sin tiempo suficiente para caracterizar adecuadamente las manifestaciones clínicas, lo que resalta el desafío diagnóstico en estas neoplasias.

Asimismo, Deng et al.⁽¹¹⁾ y Bakr et al.⁽²³⁾ describen cuadros con progresión rápida y síntomas respiratorios y neurológicos, producto de metástasis pulmonares y cerebrales, mientras que Zhao et al.⁽¹²⁾ reporta una evolución fulminante con muerte en el postoperatorio inmediato, reflejando que muchas de estas neoplasias debutan con complicaciones multiorgánicas.

Por otro lado, se observaron manifestaciones atípicas o sutiles en casos como el de Çetin et al.⁽¹⁵⁾ y Kızılyel et al.⁽¹⁶⁾, en los que el diagnóstico fue realizado en fases más tempranas, permitiendo una intervención eficaz que evitó una progresión sintomática significativa. En el caso de Guo et al.⁽¹⁹⁾ se describió una masa residual sin síntomas incapacitantes durante el seguimiento.

Estas diferencias en la presentación clínica pueden explicarse por la localización anatómica del tumor (aurícula derecha, ventrículo, septum, pericardio), el volumen de la masa, y si existe o no infiltración miocárdica o pericárdica. Por ejemplo, en los casos con compromiso masivo del pericardio⁽²⁵⁾ o cavidades derechas^(17,23) se presentaron signos de taponamiento o disfunción hemodinámica.

Desde el punto de vista de validez, la concordancia de síntomas entre múltiples reportes fortalece la credibilidad de este hallazgo: aunque no existe una manifestación única ni patognomónica, la disnea debe considerarse un signo de alerta en pacientes con masas cardíacas de rápida progresión o síntomas inespecíficos, especialmente cuando no hay antecedentes cardiovasculares conocidos.

No obstante, la interpretación de los síntomas en esta revisión se ve limitada por la falta de detalle clínico en algunos reportes, como en el caso de Hori et al. ⁽¹⁸⁾, donde no se especifica el cuadro clínico, o en Sun et al. ⁽¹⁷⁾, en el que el paciente fallece antes de recibir seguimiento clínico. Esta limitación debe considerarse al extrapolar los hallazgos a la práctica clínica.

Modalidades Diagnósticas de Imagen.

El diagnóstico del AC se apoya en el uso combinado de múltiples modalidades de imagen, siendo la ecocardiografía transtorácica una herramienta de primera línea para la detección inicial. Esto coincide con lo descrito por Sun et al. ⁽¹⁷⁾ y Fang et al. ⁽²¹⁾, quienes utilizaron esta técnica como punto de partida para identificar masas cardíacas sugestivas de origen maligno; sin embargo, también se evidenció que su sensibilidad puede ser limitada en la evaluación de estructuras posteriores o en la caracterización del compromiso extracardíaco.

Frente a esta limitación, tanto en los casos analizados como en la literatura, se observa un papel destacado de la CT y la RMI como estudios complementarios para definir la extensión anatómica del tumor, su relación con estructuras vecinas, y la presencia de metástasis. Por ejemplo, Zaheer et al. ⁽¹⁰⁾ y Deng et al. ⁽¹¹⁾ recurrieron a la CT y la RMI para detallar la invasión del tumor hacia las venas cavas y el pericardio, respectivamente, lo cual fue determinante para la planificación quirúrgica.

Amin et al. ⁽¹⁴⁾ y Dragicevic-Antonic et al. ⁽⁹⁾ también destacan la utilidad de la RMN por su capacidad para diferenciar entre tejido tumoral y trombo, así como para valorar márgenes de resección. Esta característica resulta crucial en una neoplasia tan agresiva y con tendencia a la infiltración como el AC.

En cuanto al PET-CT, aunque no estuvo presente en todos los casos, se describe en la literatura como una modalidad con potencial valor agregado para detectar metástasis a distancia y evaluar actividad metabólica, como fue señalado por Villano et al. ⁽²⁵⁾, lo cual puede tener implicaciones pronósticas y terapéuticas.

En suma, la evidencia sugiere que el enfoque diagnóstico óptimo del AC requiere una

estrategia multimodal, donde cada técnica contribuye con información complementaria. Este hallazgo se alinea con lo planteado por Guo et al. ⁽¹⁹⁾, quienes subrayan que la integración de diversas modalidades diagnósticas permite una evaluación más precisa del tumor y mejora la toma de decisiones clínicas.

Localización, tamaño y clasificación del tumor.

La localización predominante del AC en la aurícula derecha fue un hallazgo coincidente en los casos analizados, y concuerda con la literatura existente. Diversos autores documentaron tumores localizados en la aurícula derecha^(9,16,21,22), a menudo con invasión de estructuras contiguas como la vena cava superior, el pericardio o el tabique interauricular. Este patrón topográfico ha sido reiteradamente asociado con los angiosarcomas primarios, y sugiere una predilección anatómica que podría deberse tanto a condiciones hemodinámicas como a características del endotelio local.

Por otro lado, se evidenciaron presentaciones menos frecuentes en localizaciones atípicas como el ventrículo izquierdo⁽¹⁴⁾, el pericardio⁽²⁴⁾ o incluso en forma multicéntrica ⁽²³⁾, lo cual representa un desafío diagnóstico importante. Estos casos, aunque infrecuentes, resaltan la heterogeneidad del comportamiento tumoral del angiosarcoma, así como la posibilidad de presentación en cualquier cavidad cardíaca, lo cual puede condicionar retrasos diagnósticos o errores en el planteamiento terapéutico inicial.

Respecto al tamaño tumoral, aunque no todos los estudios lo reportaron con precisión milimétrica, se identificaron masas que superaban los 5 cm en varias series ^(11,12,17), lo cual es consistente con lo descrito en la literatura sobre la rápida progresión y crecimiento volumétrico del angiosarcoma, muchas veces silencioso hasta alcanzar proporciones sintomáticas o causar obstrucción intracardíaca. La correlación entre tamaño tumoral, presencia de metástasis y complicaciones postoperatorias, también fue evidente en estudios como los de Bakr et al. ⁽²³⁾ y Zaheer et al. ⁽¹⁰⁾, en los que masas voluminosas ya presentaban extensión pulmonar o cerebral al momento del diagnóstico.

En cuanto a la clasificación como tumores primarios o secundarios, la gran mayoría correspondió a formas primarias del corazón, lo cual concuerda con la epidemiología descrita por Villano et al. ⁽²⁵⁾ y Farzin et al. ⁽¹³⁾, quienes señalan que el angiosarcoma es el tumor maligno primario más frecuente del corazón, aunque globalmente sigue siendo una entidad extremadamente rara. No obstante, también se reportaron casos secundarios o metastásicos,

como el de Narayan et al. ⁽²⁴⁾, cuyo diagnóstico se estableció post-mortem tras identificar compromiso cardíaco secundario a un tumor primario de otra localización. Este tipo de presentación plantea el reto diferencial entre metástasis cardíaca y tumor primario, aspecto crítico para definir el enfoque terapéutico.

Diagnóstico Definitivo.

El diagnóstico definitivo del AC se fundamenta en la confirmación histopatológica complementada con técnicas inmunohistoquímicas específicas, un aspecto que coinciden en destacar los distintos estudios revisados. En este sentido, Sun et al. ⁽⁸⁾, Dragicevic-Antonic et al. ⁽⁹⁾ y Zaheer et al. ⁽¹⁰⁾ enfatizan la importancia de la inmunomarcación con anticuerpos dirigidos a marcadores endoteliales como CD31, CD34 y ERG, que permiten diferenciar el angiosarcoma de otras masas cardíacas malignas o benignas, aportando precisión diagnóstica crucial para definir el manejo terapéutico.

Además, los estudios de Zhao et al. ⁽¹²⁾ y Hori et al. ⁽¹⁸⁾ resaltan la utilidad del índice Ki67 para evaluar la tasa de proliferación celular, lo que contribuye a estimar la agresividad del tumor y el pronóstico. Esta valoración es fundamental dado que la heterogeneidad histológica del angiosarcoma puede implicar diferentes grados de malignidad y patrones de crecimiento.

El rol de la biopsia quirúrgica fue destacado en casos reportados por Hori et al. ⁽¹⁸⁾ y Guo et al. ⁽¹⁹⁾, donde la obtención de tejido adecuado mediante esternotomía permitió un diagnóstico concluyente, especialmente en tumores localizados en zonas de difícil acceso para biopsias percutáneas o cuando la extensión tumoral limitaba otras modalidades diagnósticas.

Por otra parte, la utilidad de biopsias percutáneas guiadas por imágenes, como se evidenció en los casos secundarios descritos por Sun et al. ⁽¹⁷⁾ y Villano et al. ⁽²⁵⁾, muestra un abordaje menos invasivo que facilita la confirmación diagnóstica en pacientes con enfermedad avanzada o con contraindicación quirúrgica. Sin embargo, esta modalidad puede presentar limitaciones en la obtención de muestras representativas, lo que requiere un análisis cuidadoso para evitar falsos negativos.

Procedimiento o Técnica Quirúrgica Utilizada.

Los procedimientos quirúrgicos para el tratamiento del AC muestran una notable diversidad, que depende principalmente de la extensión tumoral, la localización precisa y el estado clínico del paciente, como evidencian los diferentes estudios revisados. En concordancia con el marco teórico, la resección tumoral amplia es considerada la intervención principal para

intentar controlar localmente esta neoplasia agresiva.

Autores como Sun et al. ⁽⁸⁾ y Dragicevic-Antonic et al. ⁽⁹⁾ coinciden en que la resección del tumor en la aurícula derecha, complementada con reconstrucción mediante parches de pericardio o materiales biológicos como CorMatrix, permite preservar la función cardíaca y ofrece una mejoría temporal en la calidad de vida del paciente. Sin embargo, ambos estudios también destacan que, pese a la cirugía extensa, la recurrencia tumoral es frecuente, lo que refleja la naturaleza infiltrativa del angiosarcoma.

Zaheer et al. ⁽¹⁰⁾ aportan un enfoque en la reconstrucción quirúrgica post-resección, señalando que el cierre con parche pericárdico bovino tras la eliminación de pseudoaneurismas en la aurícula derecha es esencial para evitar complicaciones hemodinámicas, enfatizando la importancia de restaurar la integridad anatómica.

Por otro lado, casos reportados por Amin et al. ⁽¹⁴⁾ y Kızılyel et al. ⁽¹⁶⁾ muestran que las resecciones completas con reconstrucción de estructuras adyacentes como la vena cava superior son viables y necesarias en tumores con invasión extensa, aunque el procedimiento quirúrgico se torna más complejo y con mayor riesgo de complicaciones.

Fang et al. ⁽²¹⁾ y Bakr et al. ⁽²³⁾ describen situaciones en las que solo fue posible realizar resecciones parciales o paliativas, debido a la imposibilidad de lograr márgenes libres de tumor, acompañando el tratamiento con quimioterapia y radioterapia. Estos estudios señalan la limitación de la cirugía en casos avanzados y la necesidad de terapias complementarias para intentar controlar la enfermedad.

Además, la imposibilidad de resección quirúrgica en casos con invasión miocárdica extensa o deterioro clínico grave, como reportan Hori et al. ⁽¹⁸⁾ y Narayan et al. ⁽²⁴⁾, evidencia una debilidad significativa en el manejo quirúrgico, subrayando la necesidad de un diagnóstico precoz para poder ofrecer una intervención efectiva.

Finalmente, Uemura et al. ⁽²²⁾ enfatizan que la reconstrucción con pericardio autólogo después de una resección radical puede contribuir a una mejor recuperación funcional, lo que puede influir positivamente en el pronóstico a corto plazo.

Supervivencia y Estado Actual

La supervivencia de los pacientes con AC sigue siendo un desafío clínico significativo debido a la naturaleza altamente agresiva del tumor y al diagnóstico tardío frecuente, tal como se refleja en la literatura revisada. Sun et al. ⁽⁸⁾ documentan que, a pesar de una resección

quirúrgica extensa y tratamiento complementario, el paciente desarrolló metástasis múltiples y falleció a los 13 meses, lo que evidencia la alta tasa de recurrencia y progresión.

Dragicevic-Antonic et al. ⁽⁹⁾ reportan una sobrevida corta de apenas 4 meses después de una resección amplia y reconstrucción, subrayando que incluso con un manejo quirúrgico agresivo la enfermedad puede progresar rápidamente, en concordancia con lo descrito por Zaheer et al. ⁽¹⁰⁾, quienes observaron metástasis pulmonares, cerebrales y óseas durante el tratamiento activo, reflejando la dificultad para controlar la enfermedad sistémica.

Por el contrario, casos como los reportados por Amin et al. ⁽¹⁴⁾ y Çetin et al. ⁽¹⁵⁾ muestran un panorama algo más favorable en seguimiento a corto plazo, con pacientes vivos y sin recurrencia tumoral a meses posteriores a la intervención, lo cual sugiere que la resección completa acompañada de terapias adyuvantes puede mejorar temporalmente la evolución clínica.

Los pacientes en los que no se pudo realizar cirugía o con resecciones incompletas, como Deng et al. ⁽¹¹⁾ y Guo et al. ⁽¹⁹⁾, presentaron una progresión rápida con muerte temprana, lo que reafirma la importancia del tratamiento quirúrgico para prolongar la supervivencia, aunque limitada.

Asimismo, la mortalidad precoz postoperatoria, reportada por Zhao et al. ⁽¹²⁾ y Farzin et al. ⁽¹³⁾, demuestra las complicaciones graves que pueden surgir tras intervenciones complejas, evidenciando la necesidad de una valoración integral preoperatoria y manejo multidisciplinario para mejorar el pronóstico.

Finalmente, estudios como Uemura et al. ⁽²²⁾ y Tanigawa et al. ⁽²⁰⁾ presentan pacientes con seguimiento más prolongado y sin recurrencia, indicando que una cirugía radical y una adecuada reconstrucción, combinadas con terapias complementarias, pueden ofrecer mejores resultados en casos seleccionados.

CONCLUSION.

El AC es una neoplasia agresiva con manifestaciones clínicas inespecíficas que dificultan su diagnóstico precoz, predominando síntomas como la disnea, dolor torácico y signos de compromiso hemodinámico relacionados principalmente con la afectación de la aurícula derecha. La revisión sistemática evidencia que un enfoque diagnóstico multimodal, combinando ecocardiografía, CT, RMI y PET-CT, resulta fundamental para una evaluación precisa de la extensión tumoral y la planificación terapéutica.

La localización tumoral preferente en la aurícula derecha, la variabilidad en tamaño y la distinción entre tumores primarios y secundarios son aspectos críticos que condicionan el pronóstico y el abordaje clínico. El diagnóstico definitivo se fundamenta en estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos, siendo esenciales para distinguir el angiosarcoma de otras masas cardíacas.

En cuanto al tratamiento, la resección quirúrgica amplia con reconstrucción cardíaca es la piedra angular para el control local del tumor; sin embargo, su éxito está limitado por la alta tasa de recurrencia y la complejidad técnica. Los casos con resecciones incompletas o sin cirugía presentan una progresión rápida y mala evolución clínica. Finalmente, la supervivencia global de los pacientes sigue siendo baja, a pesar de los avances diagnósticos y terapéuticos, lo que resalta la urgente necesidad de un diagnóstico temprano, estrategias multidisciplinarias y el desarrollo de nuevas opciones terapéuticas.

REFERENCIAS.

1. Trombetti D, Pisano C, Ferrante MS, Asta L, Altieri C, Nardi P, et al. Cardiac angiosarcoma: a formidable challenge. *Kardiochir Torakochirurgia Pol* [Internet]. marzo de 2023;20(1):53-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10107413/>
2. Yu JF, Cui H, Ji GM, Li SQ, Huang Y, Wang RN, et al. Clinical and imaging manifestations of primary cardiac angiosarcoma. *BMC Med Imaging* [Internet]. 14 de febrero de 2019;19:16. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6375141/>
3. Chambergó-Michilot D, De la Cruz-Ku G, Sterner RM, Brañez-Condorena A, Guerra-Canchari P, Stulak J. Clinical characteristics, management, and outcomes of patients with primary cardiac angiosarcoma: A systematic review. *J Cardiovasc Thorac Res* [Internet]. 2023;15(1):1-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10278191/>
4. Goradia D, Chew FS. Cardiac Angiosarcoma on CT. *Radiol Case Rep* [Internet]. 7 de diciembre de 2015;1(4):126-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4891587/>
5. Kumari N, Bhandari S, Ishfaq A, Butt SRR, Ekhaton C, Karski A, et al. Primary Cardiac Angiosarcoma: A Review. *Cureus* [Internet]. 2023;15(7):e41947. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10350284/>
6. Krishnan T, Pettersson G, Mukherjee R, Singhal N. Cardiac angiosarcoma: A diagnostic and therapeutic challenge. *J Cardiol Cases* [Internet]. 14 de mayo de 2020;22(2):90-3. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7403564/>

7. Zhong A, Xie Y, Deng Z, He S, Cai L. Cardiac Angiosarcoma With Spine Destruction as the First Symptom. *Ann Thorac Surg Short Rep* [Internet]. 31 de marzo de 2023;1(3):401-3. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC11708720/>
8. Sun J, Li J, Wang X, Huo X, Xu W, Li F. Primary cardiac angiosarcoma: A clinical report of 1 case and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 14 de febrero de 2025;104(7):e41556.
9. Dragicevic-Antonic M, Rankovic-Nicic L, Stamenkovic G, Petrovic M, Loncar G, Markovic N, et al. Cardiac Angiosarcoma in the Right Atrium Treated by Surgical Resection. *Medicina (Kaunas)*. 15 de agosto de 2024;60(8):1321.
10. Zaheer S, Zhou AL, Gross JM, Kilic A. Unusual presentation and delayed diagnosis of cardiac angiosarcoma. *J Cardiothorac Surg*. 28 de marzo de 2024;19:161.
11. Deng S, Yang X, He L, Zhang Q, Zhao C, Meng H. Radiotherapy combined with anti-PD-1 and TKI for primary cardiac angiosarcoma considering the joint assessment of TLSs and PD-L1: a case report. *J Cardiothorac Surg*. 9 de abril de 2024;19:194.
12. Zhao B, Zaqqa A, McDonald MM, de Armas IAS, Gregoric ID, Buja LM. Cardiac Mass in a 78-Year-Old Patient With a History of Cancer: Diagnostic and Treatment Challenges. *Tex Heart Inst J*. 2 de agosto de 2024;51(2):e238299.
13. Farzin AO, Nejad SS. Cardiac angiosarcoma: a case report. *J Int Med Res*. 21 de noviembre de 2023;51(11):03000605231211772.
14. Amin A, Taheri Z, Hesami M, Alizahehasl A, Norouzi Z, Mohammadi N. Diagnóstico Errôneo de Angiossarcoma Cardíaco na Era COVID-19. *Arq Bras Cardiol*. 27 de julio de 2023;120(7):e20220501.
15. Çetin T, Pay L, Kamber T, G Rkan U. Primary Right Atrial Cardiac Angiosarcoma in Patient With Poland Syndrome: Case Report and Review of the Literature. *Turk Kardiyol Dern Ars*. abril de 2023;51(3):212-6.
16. Kizilyel F, Gunay R, Rum M, Yilmaz M, Ketenci B. A rare coexistence: Poland's syndrome and cardiac angiosarcoma. *J Cardiothorac Surg*. 18 de enero de 2023;18:35.
17. Sun J, Wei T, Sun B, Su J, Liu H, Wang D, et al. The diagnosis and treatment for primary cardiac angiosarcoma with N-ras gene mutation and MSI-L: A case report and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 22 de diciembre de 2023;102(51):e36682.
18. Hori M, Imamura T, Tanaka S, Ueno H, Joho S, Fukahara K, et al. Primary Cardiac Angiosarcoma Accompanying Cardiac Tamponade. *Intern Med*. 1 de abril de 2022;61(7):1015-9.
19. Guo S, Guo Q. Primary Cardiac Angiosarcoma: A Case Report and Review of the Literature. *Int Heart J*. 30 de marzo de 2021;62(2):458-62.
20. Tanigawa K, Kawano H, Hayashi T, Hasegawa T, Maemura K, Eishi K. Cardiac Angiosarcoma and Hepatic Hemangioma. *Circulation Journal*. 2021;85(3):318.



21. Fang X, Zheng S. Primary cardiac angiosarcoma: a case report. *J Int Med Res.* 25 de agosto de 2021;49(8):03000605211033261.
22. Uemura K, Sano H, Takaoka H, Okita Y. Cardiac angiosarcoma in the right ventricle treated by surgical resection. *BMJ Case Rep.* 2 de marzo de 2021;14(3):e238736.
23. Bakr L, AlKhalaf H, Takriti A. Resection of primary cardiac angiosarcoma infiltrating the right atrioventricular junction and tricuspid valve: a case report. *J Cardiothorac Surg.* 21 de marzo de 2021;16:41.
24. Narayan A, Ojha V, Arava S, Ray A. Uncommon cause of cardiac tamponade in a young man. *BMJ Case Rep.* 20 de enero de 2021;14(1):e239573.
25. Villano N, Flavin WP, Tsing P. Primary cardiac angiosarcoma masquerading as intracardiac thrombus. *BMJ Case Rep.* 9 de diciembre de 2020;13(12):e236806.