

“Síndrome de Hedinger: un desafío diagnóstico”

CASALI, Enzo Emanuel
HERMAN, Maria Florencia
ESCALANTE, Benito Javier
SPONTON, Maria Virginia
PISSACO, Agustina
DRAGONETTI, Laura

Hospital Alemán - Buenos Aires, Argentina
enzocasali.ha@gmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar.

Presentación del caso

Paciente **femenina** de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial tratada, consultó por progresión del **edema en MMII, genitales y pared abdominal**, *sin disnea ni angor*. Al interrogatorio dirigido refirió **diarrea crónica** de meses de evolución y **flushing**. Al examen físico se encontraba hemodinámicamente estable, con **soplo sistólico eyectivo** en base 3/6, **soplo tricuspídeo regurgitante** con **crepitantes finos bibasales**, edema en miembros inferiores, edema genital, **ingurgitación yugular 3/3** y **hepatomegalia dolorosa**. Se indicó internación para iniciar tratamiento con diuréticos endovenosos y para completar estudios.



1172

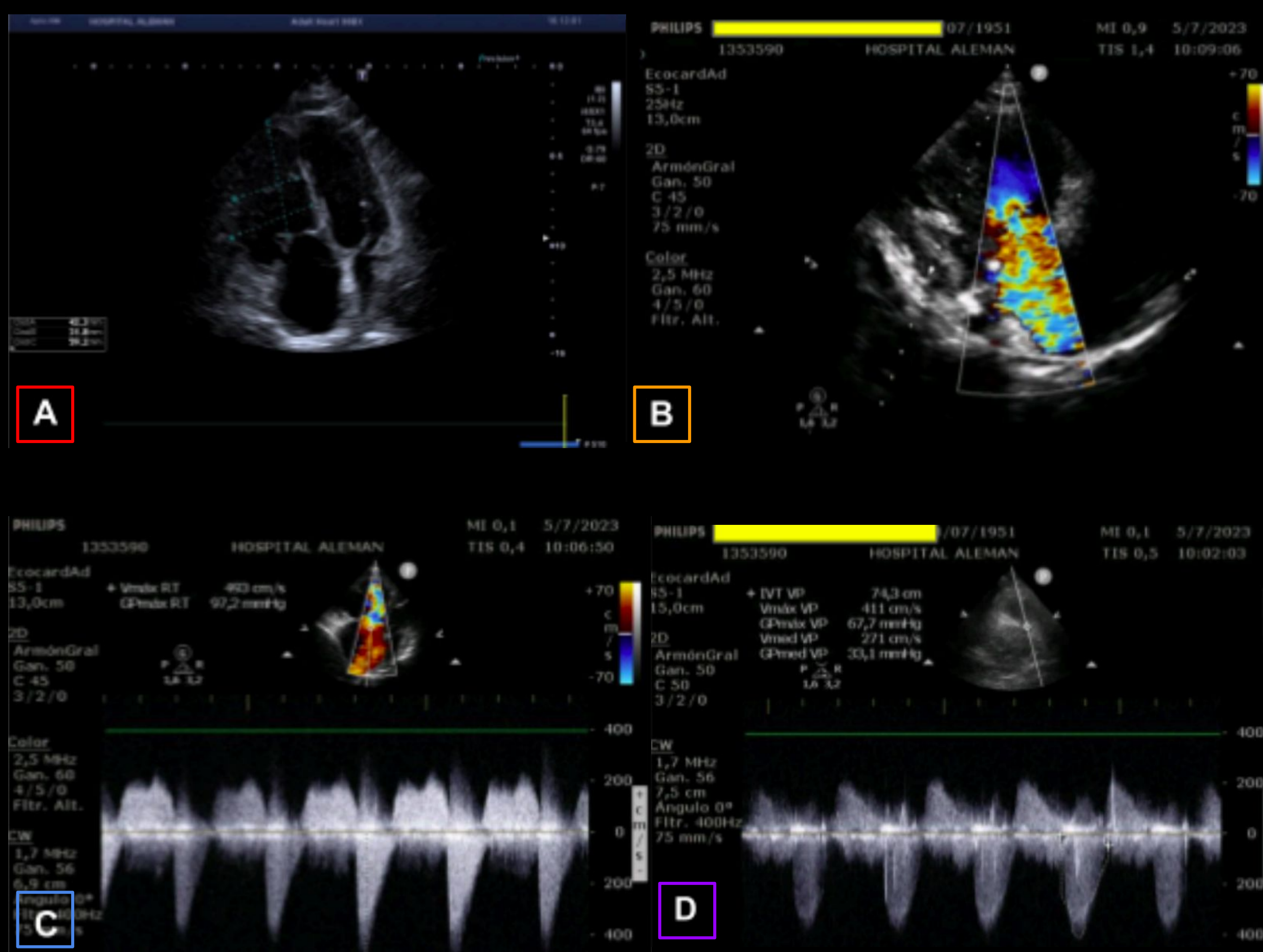
Ecocardiograma doppler transtorácico.

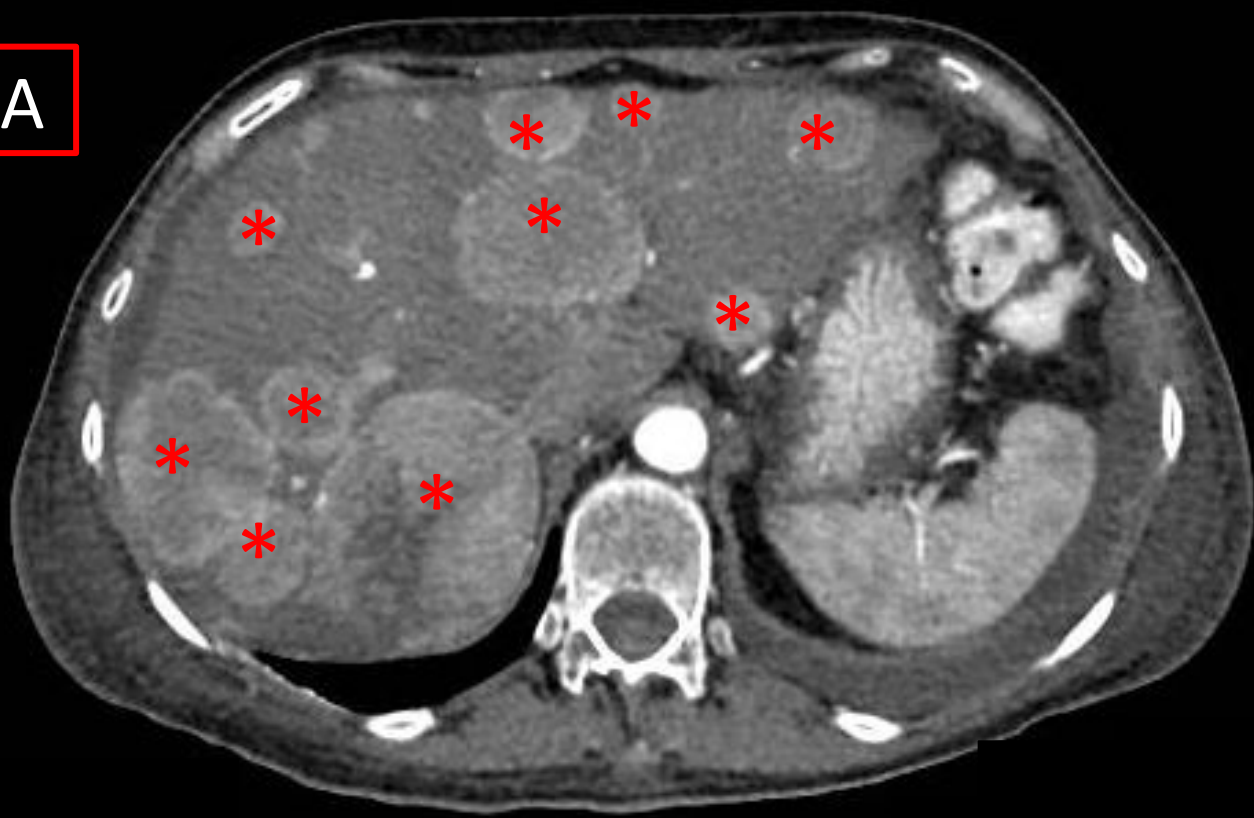
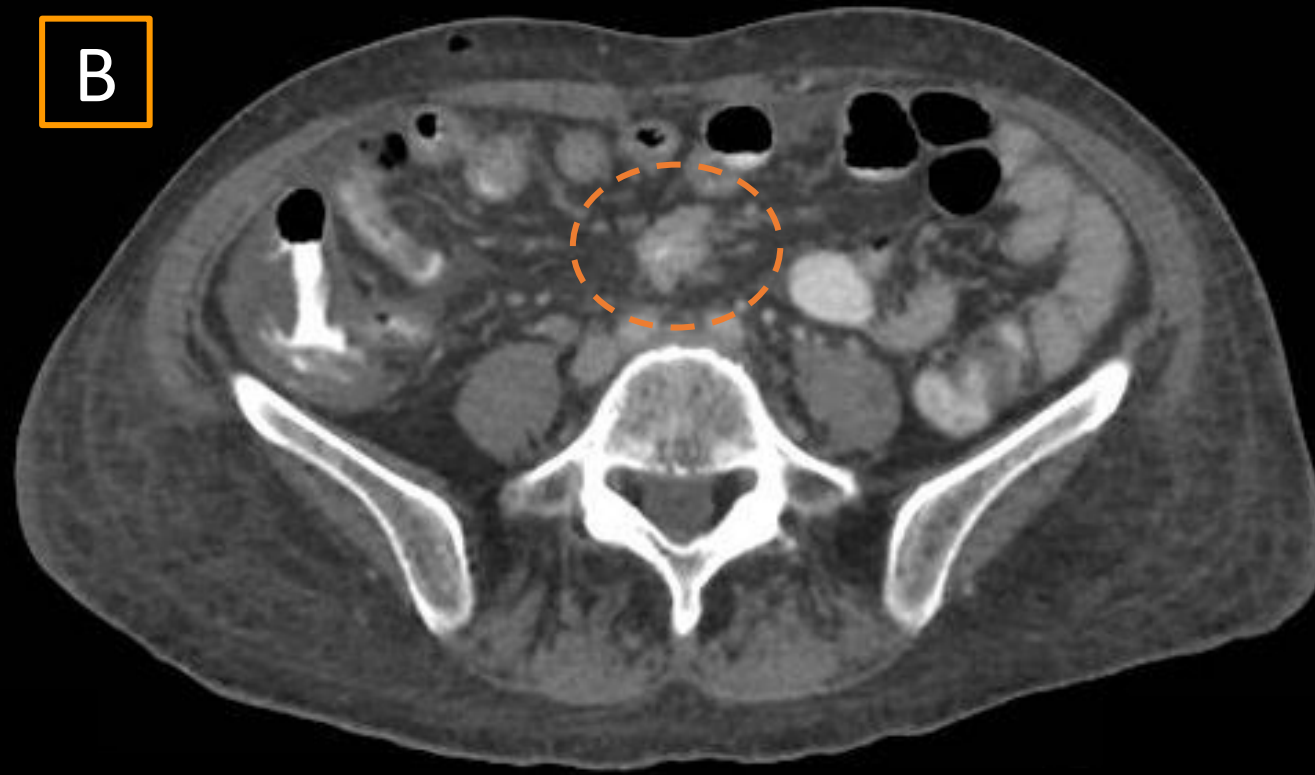
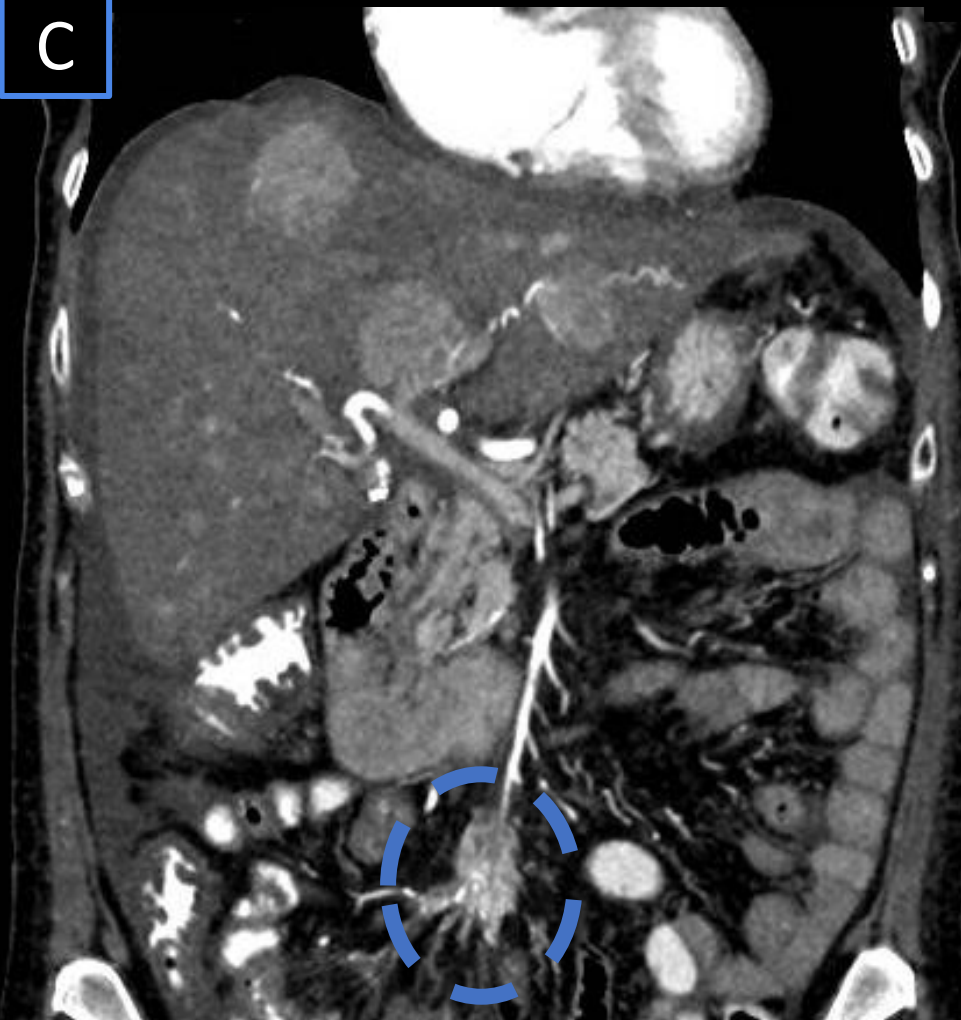
Fig A: Apical 4 camaras focalizado en VD: dilatación de cavidades derechas (diametro basal de 42 mm, anillo tricuspideo de 35 mm).

Fig B: Apical 4 camaras: insuficiencia tricuspidea severa (Vena contracta 0.9 y PAP sistólica 45 mmHg).

Fig C: Apical 4 camaras: Doppler continuo sobre válvula tricuspidea evidenciando insuficiencia severa (velocidad máxima de 493 cm/s y gradiente máximo de 95 mmHg).

Fig D: Eje paraesternal corto izquierdo: Doppler continuo sobre válvula pulmonar, evidenciando estenosis severa (velocidad máxima 411 cm/s y gradiente máximo de 67 mmHg).



A**B****1172****C****D**

TC de abdomen y pelvis con contraste endovenoso y oral

Fig A: Corte axial en fase arterial: Múltiples lesiones hepáticas hipervasculares, de aspecto secundario.

Fig B: Corte axial en fase venosa portal: imagen nodular mesentérica parcialmente calcificada de 21 mm con retracción mesentérica, proyecciones lineales de tejido fibroso de distribución radial e ingurgitación de vasos sanguíneos, configurando una reacción desmoplásica.

Fig C: Corte coronal en fase arterial: imagen nodular mesentérica con realce arterial y reacción desmoplásica. Líquido libre perihepático.

Fig D: Corte sagital en fase venosa portal: imagen nodular mesentérica, sugestiva de tumor carcinoide. Líquido libre en cavidad pelviana.

Discusión

La **enfermedad cardíaca carcinoide**, también conocida como **Síndrome de Heding**, es *poco frecuente*, afectando a menos del 20% de los pacientes con síndrome carcinoide. Se debe a niveles elevados de hormonas circulantes, principalmente serotonina, que afectan al corazón y provocan, con mayor frecuencia, fibrosis valvular dando lugar a insuficiencia tricuspídea y/o estenosis pulmonar, conduciendo finalmente hacia la insuficiencia cardíaca derecha.

Dado su alta morbimortalidad, el diagnóstico clínico-radiológico temprano es fundamental para agilizar y orientar el tratamiento, siendo necesario abordar tanto la enfermedad maligna sistémica como la afectación cardíaca.



Conclusión

El **Síndrome de Hedinger** es la **afectación cardíaca por síndrome carcinoide**, como resultado de niveles circulatorios elevados de serotonina que genera fibrosis valvular tricuspídea y/o pulmonar con la consecuente **insuficiencia cardíaca derecha**. Es una entidad poco frecuente pero con alta morbimortalidad, por lo cual su **diagnóstico clínico-radiológico es fundamental para tratar el origen del problema, la enfermedad maligna sistémica, y la afectación cardíaca secundaria**.



Bibliografía

- Guerrero-Becerra AF, Frías-Ordoñez JS, Higuera SA, Gutiérrez-Soriano LP, Giraldo JC. Hedinger Syndrome with Intraoperative Carcinoid Crisis - Understanding the Pathophysiology for a Successful Management. Braz J Cardiovasc Surg. 2022 Dec 1;37(6):945-948. doi: 10.21470/1678-9741-2020-0656. PMID: 34673518; PMCID: PMC9713642.
- El Gabry M, Arends S, Shehada SE, Lahner H, Kamler M, Wendt D, Spetsotaki K. Hedinger Syndrome-Lessons Learnt: A Single-Center Experience. J Cardiovasc Dev Dis. 2023 Oct 1;10(10):413. doi: 10.3390/jcdd10100413. PMID: 37887860; PMCID: PMC10607344.
- Ghukasyan H. Hedinger Syndrome: A Rare Cardiac Manifestation of Carcinoid Syndrome. Cureus. 2022 Jul 3;14(7):e26528. doi: 10.7759/cureus.26528. PMID: 35795576; PMCID: PMC9250807.
- Rivas-Gálvez Ronald E., Estrada-Martínez Luis E., Yagual-Gutiérrez Eliana, Sandoval-Castillo Luz D., Morales-Portano Julieta D.. Síndrome de Hedinger. Rev. Colomb. Cardiol. [Internet]. 2022 Feb [cited 2024 Sep 01]; 29(1): 94-99. Available from: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332022000100094&lng=en. Epub Feb 22, 2022. <https://doi.org/10.24875/rccar.m22000123>.

