

Comunicación de un caso

Mesotelioma primario de pericardio

BEATRIZ ABUIN de LEON*, **ALEJANDRO HERSHSON***, **DARDO FERNANDEZ ARAMBURU****,
TOMÁS CIANCIULLI*, **MIGUEL SCIEGATA***, **ALBERTO DEMARTINI***

* División Cardiología, Hospital Carlos G. Durand, Buenos Aires. ** Cirugía Cardiovascular, Instituto Cardiovascular, Buenos Aires

Recibido para su publicación: 1/88. Aceptado: 3/88

Dirección para separatas: Mansilla 2568, (1425) Buenos Aires, Argentina

Los tumores primarios del corazón y pericardio son infrecuentes (0,17 ‰ de todas las neoplasias orgánicas). Entre los tumores primarios malignos, ocupa el primer lugar el angiosarcoma (7,3%), seguido por el rhabdomyosarcoma (4,9%), y luego por el mesotelioma (3,6%). Dada la rareza, se presenta el caso de una joven portadora de un mesotelioma primario de pericardio, sospechado por la clínica y los estudios complementarios (radiografía, ecocardiografía y tomografía computada), y confirmado por los hallazgos quirúrgicos y anatomopatológicos. La masa tumoral que comprimía el ventrículo derecho, ambas venas cavas y parte del ventrículo izquierdo, no pudo ser resecada totalmente por haberse infiltrado en el miocardio. La paciente falleció por taponamiento cardíaco, cuatro meses después de la operación.

Los tumores primarios del corazón y pericardio son infrecuentes, constituyendo, según algunos autores, el 0,17 ‰ de todas las neoplasias del organismo.¹

Los tumores metastásicos malignos del corazón se encuentran en una proporción de 10 a 40 veces mayor que los primitivos. Los tumores que con mayor frecuencia dan metástasis cardíacas son los de pulmón y mama (10%), y luego los linfomas y los melanomas.^{2,3}

En el pericardio, la proporción de neoformaciones benignas y malignas es la misma.⁴⁻⁷ Los tumores se originan en células superficiales limitantes, de células del estroma, o a partir de algunas que pudieran ser desplazadas durante el desarrollo embrionario.

De los tumores primarios malignos cardíacos, el más frecuente es el angiosarcoma (7,3% de todos los tumores del corazón), que afecta, en el 80% de los casos, el pericardio y ventrículo derecho. El rhabdomyosarcoma ocupa el segundo lugar, con un 4,9% del total de las neoformaciones cardíacas, y suele asentar tanto en el lado derecho como en

el izquierdo del corazón, invadiendo en el 50% de los casos el pericardio, pero no en forma difusa. El mesotelioma ocupa el tercer lugar, con una frecuencia del 3,6%; aparece a cualquier edad y se extiende difusamente por el pericardio y puede invadir el epicardio, pero no las cavidades cardíacas. En ocasiones el mesotelioma toma el nodo auriculoventricular, produciendo bloqueo auriculoventricular completo o parcial, y se caracteriza por producir metástasis.⁸⁻¹⁰ Le sigue en orden de frecuencia el histiocitoma maligno fibroso, el reticulosarcoma, el leiomyosarcoma, y el sarcoma indiferenciado.¹¹⁻¹⁶

DESCRIPCION DEL CASO

Se trata de una paciente que a los 19 años, el 12/7/84, ingresa en otro hospital presentando disnea, clase funcional III, tos seca, odinofagia, edemas en miembros inferiores y distensión abdominal. Refería como antecedente inmediato el haber padecido un cuadro de vías aéreas superiores, diez días antes, que cursó sin tratamiento.

El examen físico en ese momento mostró una paciente afebril, con ingurgitación yugular, hepatomegalia, puño-percusión lumbar positiva y ruidos cardíacos alejados. Según la historia clínica, el ECG presentaba ritmo sinusal con complejos de bajo voltaje; la radiografía de tórax: corazón en botellón con derrame pleural derecho; el ecocardiograma modo M: derrame pericárdico severo. El diagnóstico en ese momento fue pericarditis aguda.

Ante este cuadro, se efectuó punción pericárdica y se obtuvo líquido hemorrágico. El mismo fue estudiado, a fin de poder determinar la etiología del derrame. El resultado mostró: bacteriología (-), citología (-), inmunológica: anticuerpos antimitocondriales ++.

La paciente fue medicada con dieta hiposódica, diuréticos y aspirina.

El derrame persistió con las mismas características. Se efectuó una nueva pericardiocentesis y se obtuvo nuevamente líquido hemorrágico.

Dos meses después de su internación, al no mejorar el cuadro clínico, se decidió hacer toracotomía, para realizar

una biopsia de pericardio. Se resecó un área de 4x4 cm y se obtuvieron 1.200 cc de líquido hemático. Se observó un pericardio engrosado y adherencias pleuropericárdicas. La anatomía patológica mostró pericarditis crónica inespecífica.

La paciente fue dada de alta un mes después de la operación, asintomática, sin ningún tratamiento, y se reintegró a tareas que no le demandaban grandes esfuerzos físicos. Se le realizaron controles periódicos de eco M y radiografía de tórax, que no mostraron variantes.

En febrero de 1986, una radiografía de tórax mostró un área cardíaca normal y una imagen de distinta densidad (Fig. 1) en el arco inferior izquierdo.

En marzo de 1986 se observó un aumento del área cardíaca ++, y la imagen descrita anteriormente.

En julio del mismo año la paciente comenzó con disnea progresiva a esfuerzos cada vez menores, llegando a encontrarse en clase funcional III. El día anterior presentó fiebre hasta 38°C, lo que motivó la consulta en nuestro Servicio y su internación. El examen mostró una enferma de 21 años, lúcida, afebril, TA 100/70, FC 88, regular, ingurgitación yugular sin colapsos con reflujo hepatoyugular positivo.

Aparato respiratorio: buena entrada de aire, sin ruidos agregados. FR 16 x min.

Cardiovascular: se observó un latido paraesternal izquierdo, sincrónico con el choque de la punta, que se hallaba en LMC, quinto espacio intercostal izquierdo amplio, sostenido, levantaba costilla. Dresler positivo.

Auscultación: primer ruido aumentado, segundo ruido normal, cuarto ruido en punta. Frote sistólico audible en toda el área cardíaca, con foco de máxima intensidad en borde paraesternal izquierdo.

El hígado se palpó a dos centímetros por debajo del borde costal, blando, indoloro. No había esplenomegalia. No se encontraron edemas.

ECG: ritmo sinusal. Microvoltaje en todo el trazado. BIRD. Trastornos de la repolarización en cara anterior y lateral alta.

Laboratorio: hematocrito 38%; eritrosedimentación 37 mm en la primera hora. El resto de la rutina normal. Hemocultivo y urocultivo negativos. Estudio virológico en sangre, fauces, orina y materia fecal, con resultados negativos. PPD negativa.

Inmunología: FAN (-), látex (+), inmunoglobulina y complemento normal. AMA (++) (M2 y M40).

Radiología: 29/8/86, cardiomegalia +++. Se observó en tercio medio izquierdo ligera saliencia, que podría corresponder a un falso cuarto arco. Arco inferior izquierdo con punta levantada. Arco inferior derecho grande. Parénquima pulmonar normal (Fig. 2).

Ecocardiograma modo M: VI pequeño con función en el límite inferior de los normal, debido a una hipokinesia septal. Imagen sugestiva de prolapso holosistólico mitral y ruptura de cuerdas tendinosas posteriores (seguramente

falso positivo, dado que se observa una gran compresión cardíaca atribuible a masa intrapericárdica organizada). Pendiente EF de la válvula tricúspide disminuida por restricción al llenado del VD, por la compresión extrínseca del mismo. Masa ecogénica delante del VD de 5 cm que comprime la cavidad en su cuerpo medio y algo en el tracto de salida. No se observa derrame pericárdico posterior.

Válvula pulmonar: colapso sistólico (falsa positividad de hipertensión pulmonar).

Eco B2: se efectúa un ecocardiograma bidimensional, utilizando un equipo Hewlett-Packard con un transductor phased-array de 2,5 MHz, y se comprobó que todas las estructuras cardíacas eran normales, pero existían evidencias de una dificultad en el llenado diastólico del ventrículo derecho y la válvula tricúspide tenía imagen de "seudoestenosis".

Se determinó la restricción al llenado derecho provocada por una voluminosa masa tumoral extracardíaca que comprimía fundamentalmente el tracto de entrada del ventrículo derecho y, en menor medida, el tracto de salida.

La masa tumoral presentaba distintas densidades ultrasónicas, con aspecto de tumor sólido en casi su totalidad, pero con pequeñas áreas de calcificación y con zonas anecoicas, correspondientes a colección líquida (Fig. 3).

Tomografía computada: masa de gran tamaño intrapericárdica, que comprime la cara anterior del corazón y lo desplaza posteriormente, de densidad menor a la cardíaca y con zonas de densidad compatibles con depósitos de calcio.

Diagnóstico presuntivo: gran hematoma intrapericárdico organizado (Fig. 4).

Teniendo en cuenta los estudios efectuados, que mostraban la existencia de una masa que hacía compresión sobre el corazón, se efectuó el diagnóstico presuntivo de hematoma intrapericárdico organizado o tumor pericárdico.

El 6/10/86 se realizó esternotomía mediana, se abrió el saco pericárdico y se observó, dentro del mismo, una masa tumoral de gran tamaño, hemorrágica, en algunas zonas friable y, en otras, con consistencia aumentada. Esta masa comprimía toda la cara anterior del ventrículo derecho, ambas venas cavas y parte del ventrículo izquierdo; se infiltraba en la pared del miocardio, razón por la que no se pudo resecar totalmente (Fig. 5), extrayéndose la mayor cantidad posible y enviándose a analizar. El postoperatorio inmediato fue satisfactorio, y la paciente fue dada de alta después de 15 días del tratamiento quirúrgico. Se efectuaron luego los siguientes estudios: ecocardiograma 2B (30/10/86): luego de la resección parcial del tumor pudo comprobarse menor compresión extrínseca sobre el ventrículo derecho, con desaparición de la patente de "seudoestenosis tricúspide" (expresión de una mejoría en el llenado diastólico del ventrículo derecho). Tomografía computada: derrame pleural derecho. Masa tumoral intrapericárdica que comprimía la cara anterior del corazón.

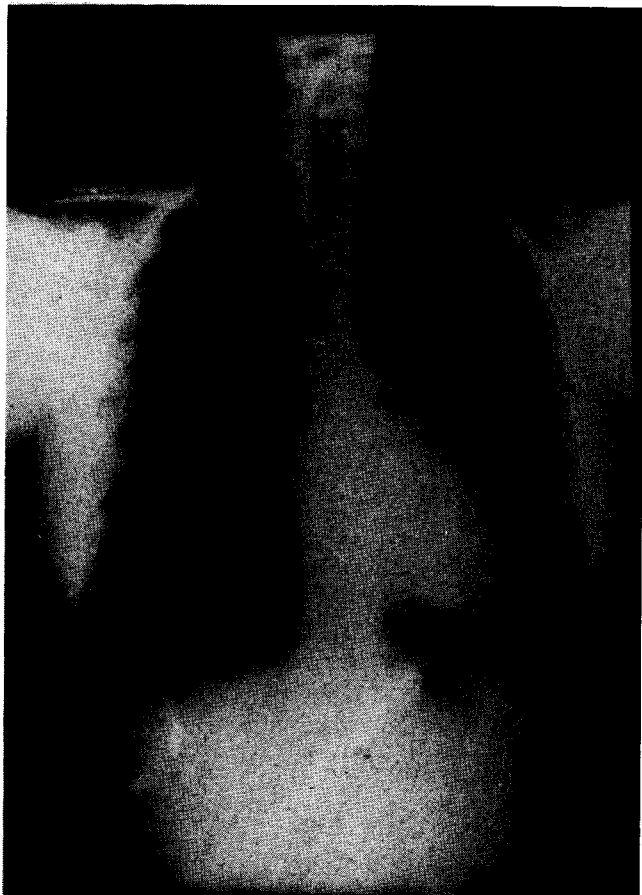


Fig. 1. Telerradiografía frontal de tórax. Imagen redondeada borde inferior izquierdo de silueta cardíaca.



Fig. 2 (29/7/86). Radiografía de tórax global. Cardiomegalia. Falso cuarto arco izquierdo. Arco inferior derecho grande.



Fig. 3. Ecocardiograma bidimensional. Masa tumoral compresiva de ventrículo derecho.



Fig. 4. Tomografía computada. Masa intrapericárdica comprime cara anterior del corazón.

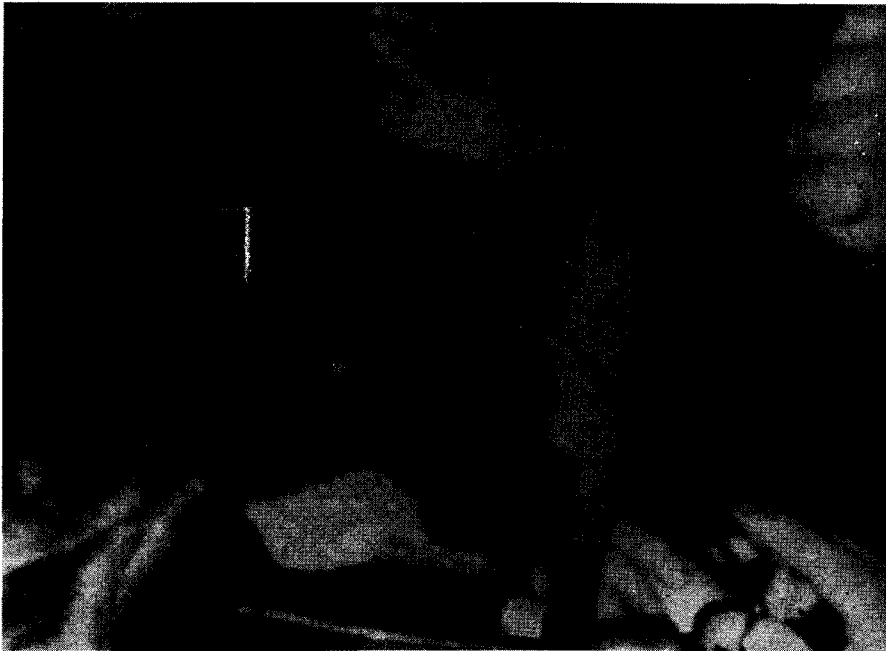


Fig. 5. Cirugía. Masa tumoral pericárdica de gran tamaño, hemorrágica. Comprime ventrículo derecho, ambas cavas y parte de ventrículo izquierdo, infiltrando pericardio.

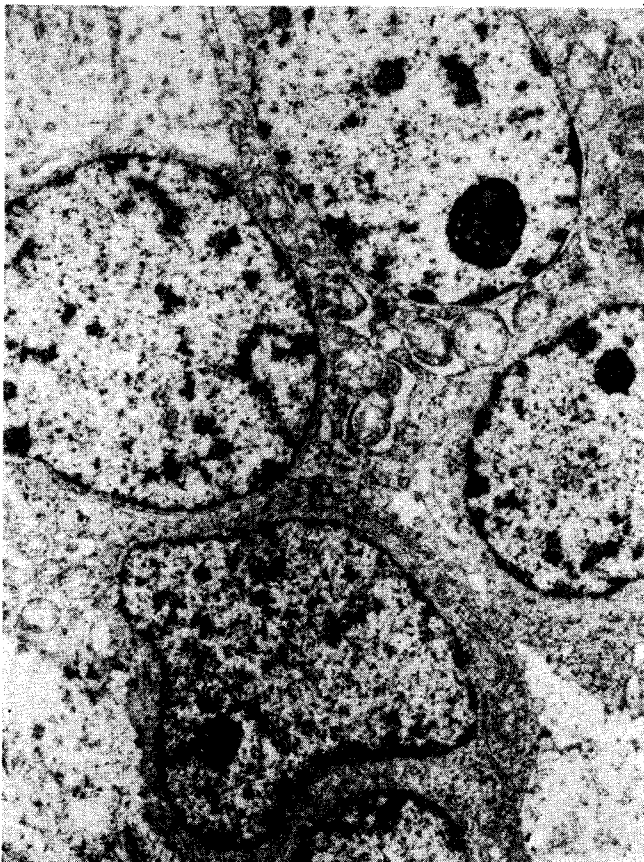


Fig. 6. Biopsia pericárdica. Ultraestructura. Células en forma ovoidea, con núcleo central, con uniones de tipo desmosoma pobremente desarrollado. Diagnóstico: mesotelioma.

El informe anatomopatológico correspondiente fue: microscopía óptica: mesotelioma con extensas áreas fibrosas y otras necróticas. Acúmulos de células tumorales redondas, coloraciones de Sudan y PAS negativas. Alcian blúe levemente positivo. Microscopía electrónica: los cortes semifinos mostraron una población fusocelular en algunos sectores, mientras que en otros tenían forma poliédrica. Ello dependió de la incidencia del corte. Las células se disponían en haces de corta longitud, y estaban laxamente unidas entre sí. Algunas de ellas presentaban algún grado de vacuolarización intracitoplásmica.

La ultraestructura reveló células de forma ovoide, escaso citoplasma con núcleo central, cromatina regularmente distribuida con nucleolo prominente céntrico. La envoltura fue regular, lisa, con agolpamiento de la cromatina en su parte interna. El citoplasma mostró escasas organelas en pobre estado de preservación, destacándose el retículo endoplásmico rugoso y los ribosomas libres. Como elemento importante para diagnóstico, debemos mencionar la presencia de uniones de tipo desmosoma pobremente desarrolladas, uniendo membranas celulares plasmáticas próximas y con corta proyección citoplásmica.

Rodeando en forma parcial a algunas células, se observó material electrolúcido dispuesto en forma laminar e interpretado como lámina externa "like". Diagnóstico: ultraestructuralmente compatible con mesotelioma (Fig. 6).

La paciente se mantuvo estable hasta febrero de 1987, cuando comenzó bruscamente con disnea grado III, afebril, lúcida, pálida. La auscultación cardíaca no mostraba cambios. La auscultación pulmonar revelaba disminución de la entrada de aire en la mitad inferior del pulmón derecho y

rales en base izquierda.

Ante el agravamiento del estado general y reaparición de disnea se inició tratamiento con citostáticos, el día 11/2/87, con: platino 80 mg, adriblastina 80 mg y endoxán 800 mg. La paciente no presentó efectos adversos inmediatos y fue enviada a su domicilio.

El 13 de febrero volvió a la consulta, presentando gran decaimiento, disnea severa. Antes de ser examinada sufrió un paro cardíaco y falleció.

Necropsia: causa de muerte: taponamiento cardíaco. Mesoteloma primario de pericardio.

SUMMARY

The pericardium tumors are rare (0.17% of all neoplasms). Among the primary malignant tumors, the angiosarcoma is the most frequently observed (7.3%), followed by the rhabdomyosarcoma (4.9%) and in the third place, by mesothelioma (3.6%). Because of its rarity we report the case of a young woman that has a primary pericardium mesothelioma, suspected by the clinic signs and the following studies (radiography, echocardiography and tomography) and confirmed by surgery and pathologic studies. The tumoral mass that compressed the right ventricle, both cava veins, and part of the left ventricle, could not be totally resected, because it had invaded part of myocardium. The patient died for a cardiac tamponade four months after the operation.

BIBLIOGRAFIA

1. Solie et al: Angiosarcoma of heart. Unusual presentation and survival after treatment. *Brit Heart J*, 51, 1984.
2. Goodwin JF: Symposium on Cardiac Tumors. *Am J Cardiol* 21 (3): 307, 1968.
3. Lammer R, Bloor C: Tumores del corazón y pericardio. Conceptos modernos sobre enfermedades cardiovasculares. Vol 55 (1), 1986.
4. Allan LD et al: Clinical value of eco colour image processing in two cases of primary cardiac tumors. *Brit Heart J* 49 (2): 154-156, 1983.
5. Mac Allister HA Jr et al: Tumors of heart and pericardium. In: Silver MD (ed): *Cardiovascular Pathology*, pp 909-944, 1983.
6. Cedrato A, Abuin de León B, Pertini A: Teratoma de pericardio. *La Sem Méd* 149 (23): 772, 1976.
7. Sabino I et al: Visualization of pericardial thymoma and evaluation of chemotherapy by two dimensional echocardiography. *Am Heart J* 107 (3): 605, 1984.
8. Baron Lois E, Vignosidi Berón A, Laforza J: Estroma de corazón. *Rev Arg Cardiología* 53 (5), 1985.
9. Forest JL, Kozonis MC: Primary mesothelioma of the pericardium. *Am J Cardiol* 5: 126, 1960.
10. Shrovastava S et al: Fibrosarcoma of the right ventricle. Case report. *Inter J Cardiol* 9 (2): 234-238, 1985.
11. Concha M et al: Surgical treatment of primary malignant fibrous histiocytoma of the left atrium. *Inter J Cardiol* 4 (4): 11-12, 1985.
12. Exkstein R, Gossner W, Reinmüller R: Primary malignant fibrous histiocytoma of the left atrium. Surgical and chemotherapeutic management. *Brit Heart J* 52: 354-357, 1984.
13. Ruck WW, Russell HT, Motley RF: Primary reticulum cell sarcoma of the heart. *Am Heart J* 66: 97, 1963.
14. Pader E, Kirschner P: Primary sarcoma of the pericardium. *Am J Cardiol* 14: 399, 1984.
15. Ludomisky A et al: Intracardiac undifferentiated sarcoma in infancy. *J Amer Coll Cardiol* 6 (6): 1362, 1985.
16. Wender Ch, Acker J: Constrictive pericarditis associated with hemangioma of the pericardium. *Am Heart J* 72: 255, 1966.