

## Mesotelioma pericárdico primario. Presentación de un caso

MIGUEL A. MICELI, ALBERTO O. RAMOS, MARIO RABUINI, CLAUDIO GIMPELEWICZ,  
LIGIA ROMEO, LUIS VIDAL

Hospital Argerich, Buenos Aires

Trabajo recibido para su publicación: 1/88. Aceptado: 3/88

Dirección para separatas: Rivadavia 2959, (1204) Buenos Aires, Argentina

*El mesotelioma pericárdico primario (MPP) es un raro tumor de origen mesodérmico con varios subtipos histológicos. Se han informado hasta el momento poco más de cien casos, la mayoría de ellos con diagnóstico post-mortem. Esta presentación se trata de un caso de MPP en un hombre de 33 años que ingresó por un cuadro de IC congestiva con evidencia de derrame pericárdico pero con pericardiocentesis negativa. La existencia y características del tumor no fueron reconocidas ante-mortem, atribuyéndose los signos y síntomas a una pericarditis efusoconstrictiva. La anatomía patológica reveló un MPP de tipo fibroso que anatómicamente rodeaba al corazón, sin evidencia de metástasis. Se incluye además una revisión de las formas de presentación y de los hallazgos habituales con los métodos complementarios.*

El mesotelioma pericárdico primario (MPP) es un tumor de origen mesodérmico. Su rareza y el hecho de presentar varios subtipos histológicos, hicieron que inicialmente se dudase de la existencia de esta neoplasia como entidad nosológica definida.

En 1953 Dawe y colaboradores definieron los aspectos clínicos y anatomopatológicos de este tumor.

Por otra parte, se han informado hasta el momento aproximadamente 110 casos, con un diagnóstico pre-mortem en sólo el 20% de ellos. La mayor incidencia se observa en la tercera y cuarta décadas de la vida, aunque hay casos informados en niños y ancianos.<sup>2</sup>

La rareza de esta patología y la forma de presentación clínica del siguiente caso justifican esta presentación.

### PRESENTACION DEL CASO

Paciente de sexo masculino, de 33 años de edad, de raza blanca, que fue internado el 3 de marzo de 1986. Su en-

fermedad había comenzado tres semanas antes con disnea de rápida progresión, palpitaciones, edema de miembros inferiores y fiebre. Fue tratado con digital, diuréticos y amiodarona, aunque el cuadro no mostró mejoría.

Como antecedentes, en octubre de 1985 presentó un síndrome febril, con decaimiento intenso del estado general. La radiografía de tórax (Fig. 1) mostraba cardiomegalia

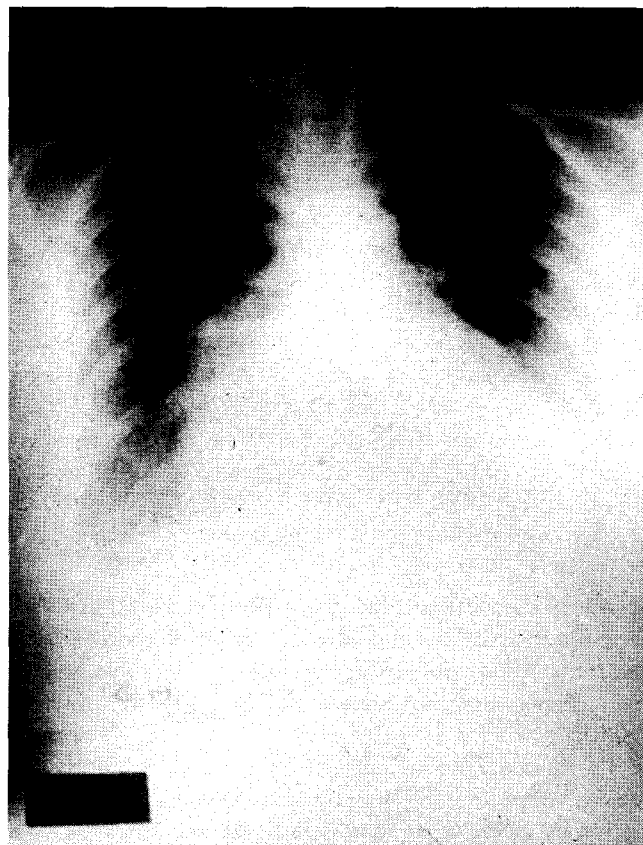


Fig. 1. Radiografía de tórax obtenida tres meses antes de su ingreso (ver texto).

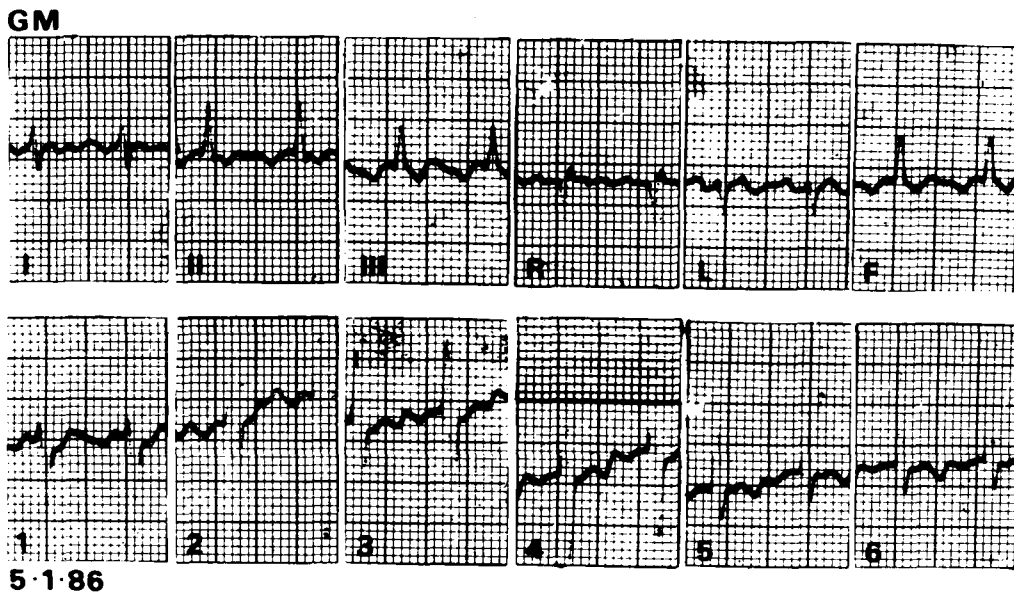


Fig. 2a. ECG obtenido tres meses previos a su ingreso (ver texto).

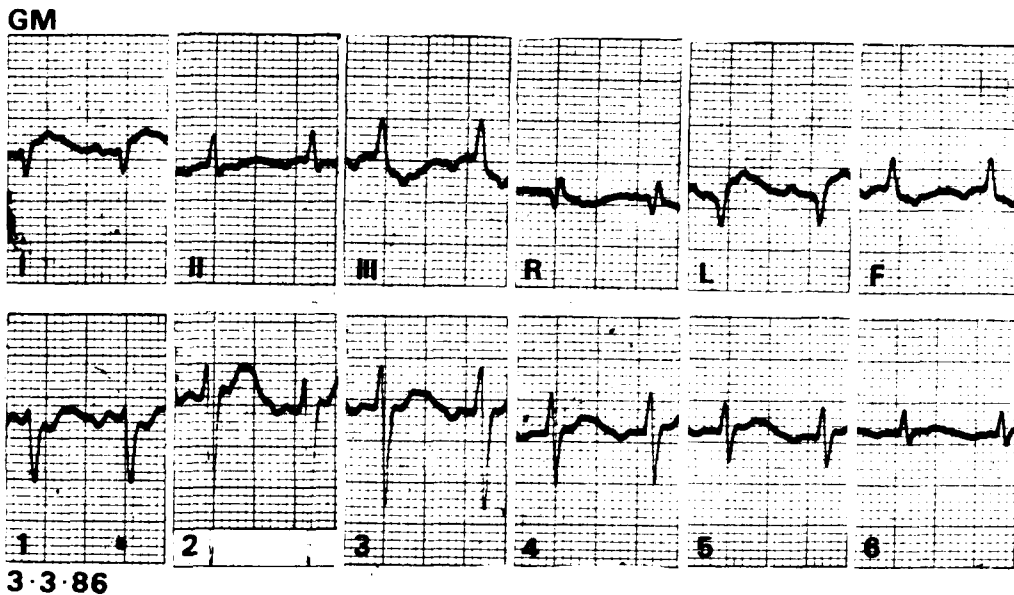


Fig. 2b. ECG obtenido a su ingreso. Se observa el cambio del eje eléctrico en relación al ECG previo (ver Figura 2a y descripción en el texto).

severa (índice cardiotorácico = 0,70) con borramiento de los bordes de la silueta cardíaca y signos de redistribución del flujo venoso pulmonar. Además, en el campo pulmonar inferior derecho presentaba un infiltrado micronodulillar.

En el momento del ingreso el paciente se encontraba lúcido, eutrófico, e impresionaba agudamente enfermo; los signos vitales eran: 130 x min, regular; FR 29 x min; temperatura axilar: 36,4; TA: 130/80 mmHg, sin pulso paradójico. El latido apexiano se palpaba en el quinto es-

pacio intercostal izquierdo, los ruidos cardíacos eran normales y se auscultaba un R3 con cadencia de galope.

El examen del aparato respiratorio no revelaba anomalías. El borde hepático se palpaba a 2 cm por debajo del reborde costal, mientras que las venas yugulares se encontraban ingurgitadas hasta el gonion. Se halló, además, edema en miembros inferiores y zona sacra de grado +++/4.

Los estudios de laboratorio se encontraban dentro de los límites normales, con excepción de la VSG, que era de 48 mm en la primera hora, y de la glucemia en ayunas,

que oscilaba entre 0,58 y 0,72 g por mil. El ECG mostraba (Figs. 2a y 2b) aleteo auricular con BAV 2:1; FC: 128 x min; QRS: +120°, y llamaba la atención la discordancia entre el voltaje de las derivaciones de los miembros y las precordiales; por último, se observaban trastornos difusos de la repolarización ventricular.

La radiografía de tórax al ingreso (Fig. 3) presentaba una cardiomegalia severa (ITC: 0,70), borramiento de los bordes cardíacos, disminución del flujo venoso pulmonar con relación a la placa anterior y elevación del hemidiafragma izquierdo.

El ecocardiograma en modo M mostró: AI: 54 mm; Ao con escasa motilidad; VI de tamaño normal. Se observó además una zona anecogénica por detrás de la pared posterior de VI y delante de la pared anterior de VD, compatible con un derrame pericárdico sistodiastólico anteroposterior (Fig. 4). El ecocardiograma bidimensional confirmó el derrame pericárdico anteroposterior, con un ventrículo izquierdo de diámetros normales con hipoquinesia de la pared lateral.

El paciente fue medicado con digital y diuréticos, y se observó una leve mejoría clínica, con persistencia del aleteo auricular. Se indicó amiodarona y se obtuvo como única respuesta un alargamiento del ciclo del aleteo y la consiguiente disminución de la frecuencia cardíaca.

Durante la internación se agregó al cuadro expectoración hemoptoica. Se realizaron pruebas de tuberculina y el cultivo de esputo para bacilos ácido-alcohol resistentes y los resultados fueron negativos.

Al no presentar mejoría clínica se efectuó una punción pericárdica por vía subxifoidea y paraesternal izquierda, sin obtener material aun luego de varios intentos.

Por otra parte, se realizó una tomografía axial computada de tórax, que reveló un aumento del diámetro transversal de la silueta cardíaca a expensas de un derrame pericárdico significativo, con engrosamiento de ambas hojas pericárdicas. Se observó además un infiltrado bilateral de los campos pulmonares (Fig. 5a, b y c).

Se realizó un estudio hemodinámico de cavidades de-rechas, y se obtuvieron los siguientes valores: AD: 20; VD 34/-20; art. pul.: 34/22(27); PCP (Wedge): (19). La morfología de la curva del VD reveló un comportamiento restrictivo (Dip-plateau). Por lo tanto se interpretó el cuadro como una pericarditis efusoconstrictiva. Horas después el paciente refirió palpitaciones, y se constató taquicardia ventricular que rápidamente pasó a fibrilación ventricular. El paciente no respondió a las maniobras de reanimación cardiopulmonar.

El estudio anatomopatológico reveló un corazón masivamente aumentado de tamaño. Peso: 1.816 g (Fig. 6). El pericardio parietal se hallaba despulido y opaco. Las cavidades cardíacas y los grandes vasos se encontraban totalmente rodeados por una masa tumoral constituida por tejido blanquecino (Fig. 7a), friable, con áreas necrohemorrágicas, que desde el pericardio infiltraba la pared

miocárdica de las cuatro cavidades, llegando a nivel auricular hasta el endocardio (Fig. 7b).

El estudio histológico de la masa tumoral reveló una proliferación de células neoplásicas que infiltraban la pared miocárdica. Esta proliferación se hallaba constituida por células fusiformes dispuestas en haces y fascículos (Fig. 8), con focos escasos de células de aspecto epitelioide. La estirpe celular fue confirmada mediante los siguientes procedimientos: hematoxilina-eosina: PAS; PAS diastasa; azul alcian; técnica de la inmunoperoxidasa para desmina, vimentina, queratina, mioglobina, antígeno epitelial de membranas: S 100 y CEA y microscopio eléctrico (Fig. 9). El estudio de pulmones y pleura no reveló metástasis. El diagnóstico final correspondió a mesotelioma pericárdico fibroso difuso.

## DISCUSION

El MPP fue clasificado por Dawe<sup>1</sup> en tres subgrupos histológicos: a) fibroso, b) epitelial y c) mixto.

Algunos autores restringen la denominación de MPP a aquellos tumores que afectan sólo el pericardio y los nódulos linfáticos mediastinales, excluyendo a los que comprometen la pleura. Otros, en cambio, privilegian la forma clínica de presentación para la clasificación.

En relación con la epidemiología, no se demostró una relación con la asbestosis, a diferencia del mesotelioma pleural.<sup>3</sup>

Si bien se trata de un tumor poco frecuente, cabe señalar que en el 80% de los casos informados se arribó al diagnóstico a través de la necropsia, lo que hace presumir que un gran número de casos puede quedar sin diagnóstico.

La historia de insuficiencia cardíaca congestiva con evidencia de enfermedad pericárdica exudativa y rápido desenlace, fatal en el paciente aquí presentado, es similar a la de otros casos informados previamente. Ante estos elementos clínicos debe sospecharse una enfermedad pericárdica primaria. Además, muchos casos son precedidos por una historia breve de dolor precordial o tos, habitualmente seca.<sup>4</sup> Si bien estos datos son sensibles, obviamente su especificidad es baja.

En el examen físico se destaca la ingurgitación yugular, que es casi constante, mientras que el pulso paradójico se encuentra solamente en un tercio de los casos. Además, son habituales los signos de derrame pleural.<sup>4</sup>

La radiografía de tórax muestra frecuentemente una cardiomegalia que sugiere derrame pericárdico; si bien es poco sensible, un contorno irregular en la figura cardíaca orienta hacia un tumor pericárdico.<sup>5</sup>

El ECG evidencia habitualmente cambios ines-

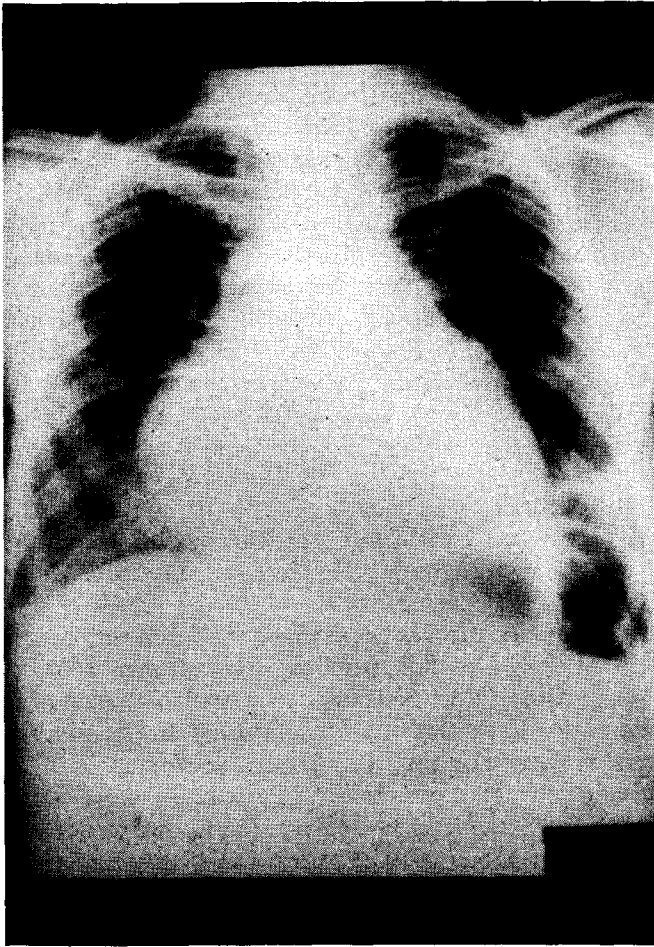


Fig. 3. Radiografía de tórax obtenida a su ingreso (ver texto).



a



b



c

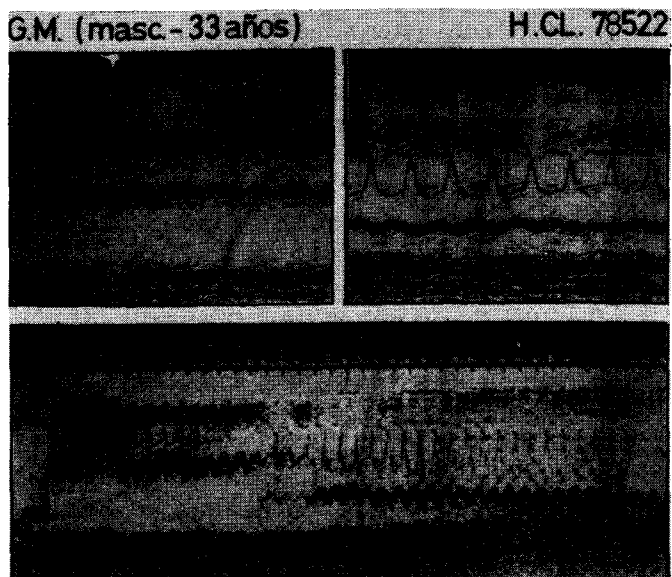


Fig. 4. Ecocardiograma en modo M obtenido a su ingreso (ver texto).

Fig. 5a, b y c. Tomografía axial computada con contraste obtenida 10 días después de su ingreso (ver texto).



Fig. 6. Vista panorámica del corazón. Engrosamiento pericárdico por infiltración neoplásica.



Fig. 7a. Corte transversal de ventrículo izquierdo. Infiltración pericárdica y del espesor de la pared por la neoformación.



Fig. 7b. Vista interna de ambas aurículas. Infiltración pericárdica y del espesor de la pared por la neoformación.

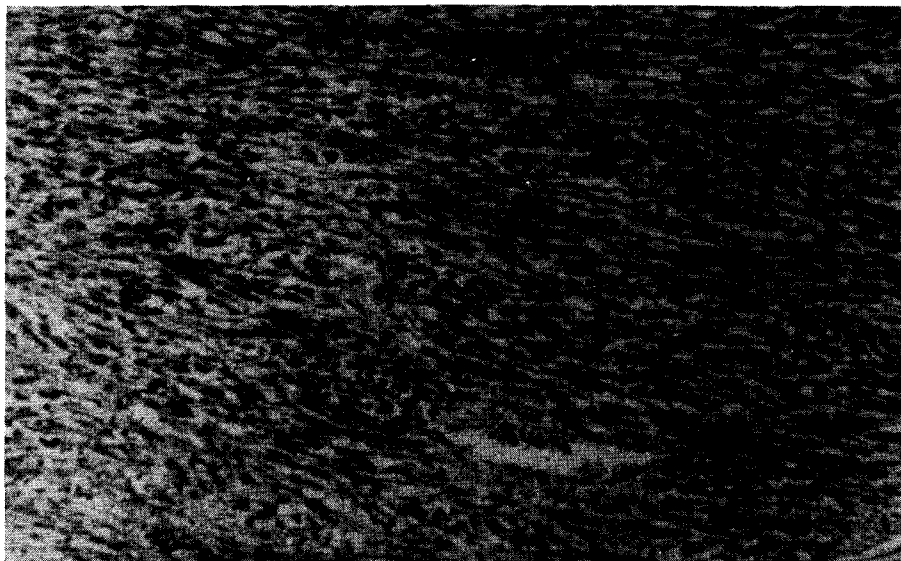


Fig. 8. Microfotografía 10x. Se observa proliferación de células neoplásicas con distribución fusocelular.



Fig. 9. Microfotografía electrónica. Se observan células fusiformes sin microvellosidades, ni membrana basal. Escaso retículo endoplásmico en el citoplasma. Ausencia de desmosomas.

pecíficos y difusos de la repolarización ventricular. En este caso se observa también una desviación del eje del QRS hacia la derecha que progresa con la evolución de la enfermedad; esta desviación ha sido observada en cinco casos previamente publicados<sup>4,6</sup> (Figs. 2a y 2b).

Las arritmias (supra y ventriculares) son poco frecuentes,<sup>4</sup> a diferencia de lo que ocurre con las metástasis pericárdicas.<sup>7</sup>

En el ecocardiograma se observa una imagen similar a la del derrame pericárdico. Esta limitación del ecocardiograma ya fue referida en otros estudios. La tomografía axial computada también

es una técnica de limitada utilidad y, si bien existe un solo informe previo,<sup>5</sup> la seguridad diagnóstica de este método complementario no se halla aún bien determinada.

Varios informes<sup>1,4,5,8</sup> refirieron la dificultad para la extracción de material durante la pericardiocentesis; por lo tanto, ante la evidencia radiográfica, ecocardiográfica o tomográfica de derrame pericárdico, la punción negativa es sugestiva de un tumor pericárdico primario, mientras que el hallazgo de un líquido hemático sugiere un tumor secundario.

El estudio hemodinámico reveló un compor-



tamiento restrictivo del llenado de ambos ventrículos.<sup>4</sup>

Como dato significativo de laboratorio el paciente presentó reiterados valores de glucemia por debajo de 0,70 g/l, hallazgo que se ha descrito asociado al mesotelioma.<sup>3</sup>

Todos los casos informados hasta el presente requirieron toracotomía y biopsia para el diagnóstico definitivo. En los últimos años ha surgido, como posibilidad diagnóstica, la biopsia mediante pericardioscopia,<sup>9</sup> aunque su validez diagnóstica aún debe determinarse.

La dificultad diagnóstica constituye el obstáculo mayor para el tratamiento y el escaso número de pacientes con diagnóstico *pre mortem* impide obtener conclusiones acerca de las posibilidades terapéuticas actuales. El pronóstico, a pesar del diagnóstico *pre mortem*, es grave. Así, Norman y colaboradores refieren una mortalidad del 60% en los seis primeros meses.<sup>10</sup>

## CONCLUSIONES

El MPP constituye una patología pericárdica poco frecuente y de diagnóstico *pre mortem* difícil. La evidencia de derrame pericárdico mediante los métodos de diagnóstico por imágenes, asociada a una pericardiocentesis negativa, indica la urgente necesidad de una biopsia pericárdica a cielo abierto o mediante pericardioscopia. Dada la baja prevalencia diagnóstica *pre mortem*, no existen por el momento conclusiones válidas acerca de las posibilidades terapéuticas.

## SUMMARY

*The primary pericardial mesothelioma (PPM) is a rare tumor of mesodermic origin with several histological types. Until now, around one hundred*

*cases have been reported, most of them detected in necropsy. This report is about a 33 year old man with PPM who was admitted to the hospital because of congestive heart failure and pericardial effusion with a negative pericardiocentesis. The presence and features of the tumor were not recognized until death and the clinical picture was attributed to an effusoconstrictive pericarditis. Pathological examination revealed a PPM (fibrous type) that surrounded the heart without evidence of metastasis. A review of clinical presentation and common findings through non invasive diagnostic procedure was also included.*

## BIBLIOGRAFIA

1. Dawe CJ, Wood DA, Mitchel S: Diffuse fibrous mesothelioma of the pericardium. Report of a case and review of the literature. *Cancer* 6: 794, 1953.
2. Forest JL, Kozonis M: Primary mesothelioma of the pericardium. *Am J Cardiol* 5: 126, 1960.
3. Antman KH: Malignant mesothelioma. *N Engl J Med* 303: 200, 1980.
4. Sytman RL, Mac Alpin RN: Primary pericardial mesothelioma: Report of two cases and review of the literature. *Am Heart J* 81: 760, 1971.
5. Yilling FP, Schlant RC, Hertzler GL, Krzyaniak R: Pericardial mesothelioma. *Chest* 81: 520, 1982.
6. Pietra GG, Silver E, Levin B, Pick A: Clinical pathologic conference. Malignant mesothelioma of the pericardium. *Am Heart J* 75: 545, 1968.
7. Harvey WP: Clinical aspects of cardiac tumors. *Am J Cardiol* 21: 328, 1968.
8. Thomas J, Phythyon J: Primary mesothelioma of the pericardium. *Circulation* 15: 385, 1957.
9. Leon-Galindo J, Uribe Vélez C: Pericardial biopsy taken by pericardioscopy. A new technique (abstract). X World Congress of Cardiology, Abstract Book 2449. Washington, 1986.
10. Norman MG: Primary mesothelioma of the pericardium. *Can Med Assoc J* 92: 129, 1965.