

Pericarditis constrictiva sarcomatosa

Por los Dres. ENRIQUE C. MONTI, JORGE DE RIZ, BORIS ELSNER
y FERNANDO F. BATLLE

Servicio de Cardiología - Hospital Municipal C. Argerich

Los tumores primitivos malignos del pericardio son sumamente raros, habiéndose publicado hasta (1945 (1), sólo 45 casos, de los cuales 20 eran sarcomas. Entre 1945 y 1965, de acuerdo a la revisión realizada por nosotros, se agregan 12 casos de sarcoma de pericardio (2, 13). Aunque los tumores que más fácilmente pueden provocar un síndrome de pericarditis constrictiva son las metástasis de un carcinoma (de pulmón y mama principalmente), la linfomatosis, leucemia, corioepitelioma o melanoma maligno, entre los tumores primarios el sarcoma de pericardio es el que más comúnmente puede provocar este síndrome.

Nuestro propósito consiste en presentar un caso excepcional de pericarditis constrictiva por sarcoma de pericardio, el cual fue erróneamente catalogado de pericarditis tuberculosa. Constituye el tercer caso publicado en el país.

R. da S., 28 años, arg., F. 19494 Ingresó al S. de Cardiología del H. Argerich el 7-10-69 y fallece el 13-10-69. Es admitido por disnea de reposo, hemoptisis y edema generalizado. Seis meses antes comenzó con disnea progresiva de esfuerzo, tos con escasa expectoración blanquecina, edema periférico y fiebre. Por tal motivo estuvo internado 10 semanas en el hospital de Oberá (Misiones). Se le dio el alta sin haber remitido la sintomatología anterior, la que fue progresando lentamente. Trasladado a Posadas, presentó disnea de reposo y aumento del diámetro abdominal. Se le hizo punción pericárdica y pleural, extrayéndose una cantidad indeterminada de líquido citrino, con mejoría sustancial de la disnea. Con posterioridad a las paracentesis presentó expectoración hemoptoica. Como consecuencia de la agravación de su estado general, fue trasladado a Buenos Aires e internado

en este Servicio. Entre los antecedentes lo único de importancia era su procedencia de zona chagásica (Misiones).

Al examen físico se observaba un enfermo desnutrido, con disnea de reposo y ortopnea. La temperatura axilar era de 36° 5, la F.R. de 30/min., la F.C. de 85/min. con latidos irregulares y la T.A. 90/60. Existía cianosis distal y anasarca. En cuello se observaba turgencia yugular ++++ con pulso venoso de estasis. Los pulsos carotídeos eran idénticos. El hemitórax izquierdo se percucía mate en sus 2/3 inferiores con ausencia de M.V. y frote pleural en pared anterior de hemitórax. En el resto se auscultaban estertores diseminados a pequeña y mediana burbuja. En el derecho había matidez en extrema base y estertores diseminados. Existían matidez a partir de cuarta vértebra dorsal. El esternón y el Traube eran mates. No se palpaba latido apexiano, los ruidos cardíacos estaban alejados, sin soplos ni frotos. Se auscultaban un 3er. ruido en F.T. El pulso radial era irregular y disminuía francamente de amplitud durante la inspiración. El abdomen era globuloso y simétrico, con matidez desplazable de flancos y sin onda ascítica. El hígado se palpaba a 6 traveses de dedo del arco costal, con superficie lisa, doloroso, borde romo y consistencia aumentada. El bazo no se palpaba. La Rx. de tórax mostró un derrame pleural izquierdo con silueta cardíaca agrandada y ensanchamiento del pedículo vascular, enfisema vicariante y seno costofrénico derecho velado (Fig. 1). El E.C.G. mostraba un trastorno difuso primario de repolarización de tipo concordante compatible con pericarditis, y extrasistolia ventricular (Fig. 2). El laboratorio sólo mostró una ligera leucocitosis con neutrofilia. Una punción pleural obtuvo 500 cc. de líquido serohemático con abundantes linfocitos y moderada cantidad de neutrófilos y células plasmáticas. La investigación para BAAR y células neoplásicas fue negativa. El análisis del esputo también fue negativo.

Fue medicado con INH 600 mg/día, estreptomina 2 g/día y ácido etacrínico 200 mg/día. Tres días después disminuyeron los edemas y la disnea, pero continuó con



Figura 1. — Agrandamiento cardíaco con pedículo vascular ensanchado, derrame pleural izquierdo, enfisema vicariante y seno costofrénico derecho velado.

hemoptisis. Fue hallado muerto al 6º día de su ingreso.

Necropsia (Dr. B. Elsner): El corazón pesaba 850 gramos, con forma

alterada y tamaño aumentado. El pericardio se encontraba sumamente engrosado, hasta medir en sectores, 5 cm de espesor. La serosa estaba reemplazada por una masa tumoral delimitada en su parte externa por una fina cáscara fibrosa. Existía invasión subepicárdica del miocardio por la masa neoplásica, presentando ésta grandes zonas de necrosis, otras quísticas y hemorrágicas. En la base de los grandes vasos el tumor formaba una masa de 6 cm de diámetro con compresión de las venas cavas. Tres ganglios linfáticos estaban rodeados pero no invadidos por el blastoma. En la aurícula izquierda existía distorsión de la desembocadura de las venas pulmonares por la masa tumoral, la que también provocaba deformación de la aurícula derecha.

El ventrículo derecho tenía una cavidad disminuida de tamaño, con infiltración neoplásica hasta el tercio medio del miocardio; el tracto de salida ventricular estaba comprimido por la masa tumoral. El ventrículo izquierdo presentaba moderada hipertrofia (pared de 17 mm). Tanto las válvulas sigmoideas como las auriculoventriculares eran normales, así como las arterias coronarias. La aorta mostraba una ateromatosis grado I. Había em-

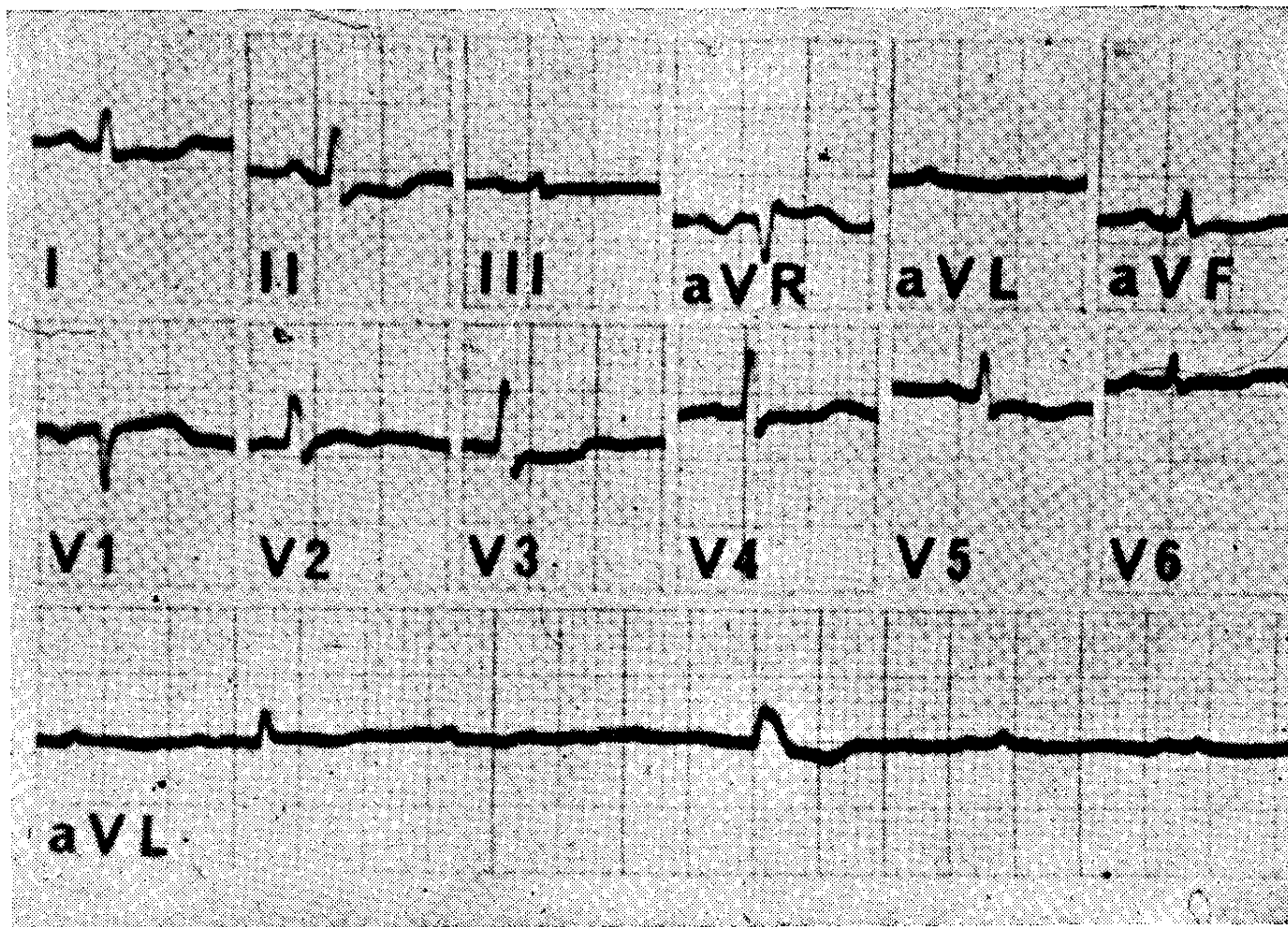


Figura 2. — Bajo voltaje y trastorno difuso de repolarización ventricular de tipo concordante compatible con pericarditis. En aVL extrasistolia ventricular.

bolias pulmonares segmentarias con infartos múltiples de pulmón. En el resto existía congestión pasiva. No se hallaron metástasis.

Microscópicamente el blastoma estaba confinado al pericardio, aunque existía infiltración del miocardio ventricular, especialmente del derecho. Esta infiltración se limitaba al subepicardio. Se observaban grandes zonas de necrosis intratumoral hasta el punto de que sólo persistían pequeños islotes de células tumorales. Estas eran pleomorfas con abundantes células multinucleadas y grandes atipias citológicas. El citoplasma era acidófilo y ocasionalmente vacuolado.

La investigación de miofibrillas (hematoxilina férrica y fosfotúngstica) fue negativa, así como el intento de demostrar lípidos en las células tumorales mediante cortes por congelación y coloraciones con aceite Rojo "O". Diagnóstico: sarcoma pleomorfo de pericardio (a forma difusa en "coraza").

DISCUSION

Los tumores malignos primitivos del pericardio se caracterizan por ser muy raros y de dificultosa individualización. Sobre 413 tumores primarios del corazón hallados por Mahaim (1), sólo 45 eran blastomas malignos primitivos del pericardio. De éstos 20 fueron sarcomas y 24 mesoteliomas (celoteliomas); un caso correspondía a un tumor sin clasificar. Posteriormente, entre 1945 y 1965 se publicaron 12 sarcomas de pericardio y alrededor de 36 mesoteliomas. Se calcula que el sarcoma de pericardio representa el 5 % de todos los tumores primitivos del corazón y pericardio. Su relación con el sarcoma de miocardio es de 2:1 a favor del primero, mientras que la relación existente entre los tumores secundarios del pericardio y los primarios es de 11,5:1 (14). En cuanto a los tumores primarios benignos del pericardio, éstos son más raros aún que los malignos (1).

El sarcoma pericárdico puede aparecer a cualquier edad (entre los 2 y los 77 años), siendo más frecuente entre los 30 y los 50 años. El hombre es el más atacado, en una relación 2:1. Comúnmente se presenta como un tumor difuso a masa única, con compresión

de la vena cava superior y más raramente de los troncos arteriales, configurando una "coraza" neoplásica de hasta 10 cm de espesor. Habitualmente infiltra más o menos profundamente la masa miocárdica. Histológicamente pueden ser angio, fibro, mixo, o liposarcoma o una combinación de dos de ellos, o, como en nuestro caso, clasificarlo como pleomorfo ante la imposibilidad de determinar su histogénesis. A veces existen dificultades para diferenciar un sarcoma de un celotelioma. En un 40 % de los casos existen metástasis, principalmente en pleuras y pulmones, y ganglios mediastínicos, y con menor frecuencia en el esqueleto, hígado, riñón, suprarrenales, diafragma, etc.

Desde el punto de vista clínico es excepcional que estos tumores evolucionen en forma muda o provoquen una sintomatología atípica (14). Se han descrito como síntomas más frecuentes la disnea progresiva, dolores torácicos, tos y la alteración del estado general (febrícula, adelgazamiento y astenia). Nuestro enfermo presentaba hemoptisis (como consecuencia de tromboembolismo pulmonar) y no tenía dolor torácico precordial (éste se presenta en un 40 % de los casos). La enfermedad evoluciona con signos de pericarditis o de pleuro-pericarditis, y con signos de compresión mediastínica. El frote pericárdico fue hallado sólo en un 15 % de los casos, en cambio los signos de derrame pericárdico con o sin taponamiento son frecuentes: turgencia yugular con pulso venoso de estasis, aumento de la matidez cardíaca, ruidos alejados, pulso pequeño y paradójico. En ciertos casos los signos de taponamiento son lo suficientemente marcados como para necesitar una evacuación pericárdica que la rapidez de reproducción de líquido obliga a repetir. Sin embargo, en ciertos casos como el presentado, la enfermedad evoluciona con un síndrome típico de pericarditis constrictiva diagnosticado como de origen tuberculoso, presentándose ascitis y edema periférico. De cualquier manera, la pericarditis constrictiva maligna es mucho más frecuente en los tumores secundarios (17). En los 2/3 de los casos coexiste un derrame pleural bilateral (una vez sobre dos) o unilateral, más frecuente del lado iz-

quierdo que del derecho. Puede ser abundante y precoz, y en otros casos poco abundante y tardío. Al principio el líquido es generalmente citrino, para hacerse luego serohemático o hemorrágico como consecuencia de metástasis pleurales, aunque en nuestro caso no existían. Suponemos que la causa es mixta: insuficiencia cardíaca global irreductible con infartos pulmonares. Los signos de compresión mediastínica son habitualmente tardíos y difíciles de distinguir cuando existen en el territorio de la cava inferior. Son más netos en el territorio de la vena cava superior, dando el síndrome caracterizado por edema cérvico-facial o en esclavina y circulación colateral venosa en la base del cuello.

En muchos casos la punción pericárdica es infructuosa, y en otras muestra un líquido serohemático o hemorrágico. La cantidad de líquido extraída es poco abundante. El examen del líquido pericárdico puede aportar elementos valiosos: ausencia constante del bacilo de Koch y negatividad de la inoculación al cobayo, y presencia de células neoplásicas, las cuales a veces se hallan en el líquido de punción pleural. La alergia tuberculínica cutánea es negativa y los exámenes de laboratorio poco aportan: eritrosedimentación acelerada en los 2/3 de los casos, anemia normocrómica discreta, hiperleucocitosis con neutrofilia. El E.C.G. puede mostrar ritmo sinusal o fibrilación auricular. Los trastornos de la conducción auriculo-ventricular o intraventricular son raros. Microvoltaje se observa en el 35 % de los casos y trastornos de la repolarización en el 75 %. Estas alteraciones habitualmente son difusas, de tipo pericárdico; sólo en pocos casos las alteraciones son localizadas. El paciente presentado tenía además extrasístoles ventriculares. El estudio radiológico puede aportar datos muy valiosos, al mostrar irregularidades del contorno cardíaco en base a cortes tomográficos, al neumopericardio o a la exploración angiocardiográfica. La evolución de estos tumores siempre es mortal: en un 60 % fallecen antes de los 6 meses. Una complicación frecuente es la tromboembolia a punto de partida de la vena cava superior, del sistema yugulo-subclavio o de las ve-

nas de los miembros inferiores. La enfermedad provoca una insuficiencia cardíaca irreductible y progresiva que generalmente termina en muerte súbita por fibrilación ventricular.

La mayoría de los tumores malignos de pericardio (primarios) publicados han sido hallazgo de autopsia (como en el presente caso) y sólo en un 25 % de los casos el diagnóstico fue supuesto o afirmado en vida. Este puede sospecharse cuando en un síndrome de pericarditis subagudo o crónico coexiste una profunda alteración del estado general no existiendo ningún dato anamnésico que oriente hacia otra enfermedad: tuberculosis, virus, micosis, hemopatías, etc. Un minucioso estudio radiológico puede aportar datos, pero el diagnóstico seguro sólo se obtiene con el hallazgo de células neoplásicas en el líquido de punción pericárdica o por biopsia de pericardio. El cuadro puede ser confundido con una pericarditis aguda inflamatoria, con una pericarditis constrictiva tuberculosa o con una pericarditis crónica con derrame. Sin embargo, es muy difícil la diferenciación con las pericarditis malignas secundarias e imposible con un mesotelioma de pericardio, excepto si se practica la biopsia. Por otra parte, las ventajas de un diagnóstico precoz son sólo hipotéticas, pues todos los tratamientos ensayados fracasaron hasta el momento: corticoides, antimitóticos, radioterapia, cobalto (breves remisiones de 5 a 6 meses) o cirugía. En un caso sometido a resección del pericardio neoplásico el enfermo sobrevivió sólo 11 meses (13).

RESUMEN

Se presenta un caso de constrictión pericárdica por sarcoma de pericardio que evolucionó en 6 meses. El estudio histológico del tumor demostró que se trataba de un sarcoma pleomorfo de pericardio que formaba una "coraza" alrededor del miocardio con compresión de los grandes vasos. Se trata del tercer caso presentado en nuestro país y uno de los pocos de la literatura mundial. Se hace una breve discusión sobre el cuadro anatomoclínico, el diagnóstico y el tratamiento.

SUMMARY

A case of pericardial constriction due to sarcoma of pericardium is presented. Histological study showed a pleomorphic sarcoma of pericardium constituting a shield around the heart with compression of the great vessels. This case is the third one observed in this country and one of the few reported in the world literature. A brief discussion of the clinical picture, the diagnostic problem and the treatment is presented.

BIBLIOGRAFIA

1. Mahaim, I.: Les tumeurs et les polypes du coeur. Etude anatomoclinique. Masson et Cie., Paris, 1945.
2. Schmidt, W.: Myxofibrosarcoma from anatomicopathologic and clinical point of view case. Frankfurt. Ztschr. Path., 59: 444, 1948.
3. Orning, K : Primary sarcoma. Nordisk Medicin, 40: 2096, 1948.
4. Herlant, N. et Tagnon, R.: Un cas de sarcome du péricarde. Acta Clin. Belg., 4: 221, 1949.
5. Aderhold, K.: Sarcoma with unusual spread case. Arch. Geschwulst., 4: 24, 1959.
6. Spring, F.: Ueber ein primäres Sarkom des Herzbeutels. Zbl. Allg. Path., 93: 3, 1952.
7. Dassen, R.; Fustinoni, O. y Perosio, A.M : Sarcoma primario. Prensa Méd. Arg., 39: 2453, 1952.
8. Florange, W.: Angioplasic sarcoma. Zbl. Allg. Path., 91: 413, 1954.
9. Strohmaier, E.: Angiosarcoma of the pericardium. Beith. Kli. Tuberk., 3: 510, 1954.
10. Grosse-Brockhoff, F. and Schreiber, H. W.: Angiosarkom des Herzbeutels. Zeitsch. fur Kreislaufforschung, 44: 866, 1955.
11. Towers, R. P. and Mulcany, R : Primary sarcoma of the pericardium. Brit. Heart J., 24: 671, 1962.
12. Gonin, A.; Perrin, A.; Delahaye, J. P; Mairot, A. et Froment, R.: Les tumeurs malignes primitives du péricarde. Considérations a propos de 4 observations personnelles. Arch. Mal. Coeur, 55: 139, 1962.
13. Pader, E. and Kirschner, P. A.: Primary Sarcoma of the Pericardium. Am. J. Cardiol., 14: 399, 1964.
14. Delahaye, J. P.; Perrin, A. et Loire, R.: Les tumeurs malignes primitives du péricarde. Actualités Cardiovasculaires. 3e Série. Pathologie péricardique. Pag. 133, Masson et Cie, Paris, 1966.
15. Goodwin, F. J.: The spectrum of cardiac tumours. Am. J. of Cardiol., 21: 307, 1968.
16. Harvey, P.: Clinical aspects of Cardiac tumours. Am. J. of Cardiol., 21: 328, 1968.
17. Guillaud-Burgeois, M ; Dargent, M. et Chevre, J. C.: Les metastases et les envahissements néoplasiques du coeur et des gros vaisseaux. Rev. Lyonn. Méd., 15: 633, 1965.

Señores

Revista Argentina de Cardiología

Paraná 489 - Piso 10 - Ofic. 57 (49-2955)

Adjunto cheque-giro postal sobre Buenos Aires, para que me suscriban por el año 1971 a la Revista Argentina de Cardiología.

Nombre

Dirección F. C.

Localidad Provincia

.....
FIRMA