

Sarcoma primitivo pericardiomiocárdico

POR LOS DOCTORES

P. COSSIO é I. BERCONSKY *

El corazón es la contextura del cuerpo humano, en la cual con menos frecuencia asientan procesos neoplásticos. Adami¹ explica este hecho, con las siguientes palabras: "el corazón más que cualquier otro órgano, constantemente está en un estado de gran eficiencia, bien nutrido, bien inervado, y funcionalmente siempre activo, por lo cual es menos apto a un crecimiento aberrante".

Las neoplasias primitivas del corazón, aún son más excepcionales que las neoplasias secundarias, así Lymburner² en 8.550 necropsias, solo encontró 4 casos de tumores primitivos por 52 casos de tumores secundarios.

A la vez, dentro de las neoplasias primitivas del corazón, las del tipo benigno por su estructura, son cuatro veces más frecuentes que las del tipo maligno. Mendelstam³ el año 1923, en una revisión muy completa de la literatura médica, pudo reunir 143 casos de tumores primitivos del corazón, 117 benignos y 26 malignos, siendo el mixoma y el sarcoma el más común de los benignos y malignos respectivamente.

A veces, el sarcoma primitivo del corazón se origina en el pericardio, más propiamente en el tejido sub-epipericardiaco, y desde allí invade y reemplaza al miocardio o sólo recubre al corazón, pudiendo o no formar masas tumorales y llenar la cavidad pericardiaca.

Una búsqueda bibliográfica realizada nos ha mostrado, que hasta ahora en la literatura médica existen publicados sólo 11 casos de neoplasias primitivas pericardiomiocardicas (Broadbent⁴ Gargnieri⁵, Schöppler⁶, Lambert⁷, Perlstein⁸, Redtenbacher⁹, Williams¹⁰, Hill¹¹, Bradley y Maxwell¹², Stener e Higley¹³). Sólo esta circunstancia justifica la publicación de un nuevo caso, y máxime si se considera que durante la vida uno de los exámenes ra-

(*) Trabajo del Departamento de Cardiología del Instituto de Semiología, Dir. Prof. T. Padilla, Hospital de Clínicas.

SARCOMA PRIMITIVO PERICARDIOMIOCÁRDICO

diológicos mostró la existencia de masas tumorales, además de ser la primera observación de tumor primitivo del corazón de la literatura médica del país, pues hasta ahora los publicados han sido tumores secundarios (Del Arca ¹⁴, Martini ³⁵, Llambías ¹⁶, Bosco ¹⁷, y Cabred y Mosto ¹⁸).

Historia N° 2434. Z. M. de C., mujer, 38 años de edad, ingresa al Instituto de Semiología el 3 de Julio de 1937, por indicación del último médico que la asistió (I. B.), el cual sospechó una condición cardíaca compleja y deseaba un estudio imposible de ser realizado particularmente. Aunque ya hacía un tiempo, alrededor de un año, sentía algo de disnea al esfuerzo, su enfermedad actual prácticamente había comenzado hacía un mes en forma más o menos repentina, con disnea continua, a exacerbaciones paroxísticas, tos pertinaz con expectoración mucosa escasa y edemas en los puntos declives. A pesar del tratamiento instituido, analépticos, digital y salirgan, que sólo determina una mejoría ligera y transitoria, continúa cada vez peor, y se decide su ingreso al hospital por la razón señalada.

En la infancia había tenido sarampión y difteria. En la adolescencia anginas febriles a repetición y desde hace cuatro años dolores articulares migratorios, que combatió con éxito con salicilato de sodio. En varias oportunidades lipotimias.

El examen físico reveló una persona obesa, más de cien kilos de peso, y de constitución macrosómica. Facies ansiosa, pálida, cianótica. Ortopnea permanente, con aparición de disnea intensa al menor esfuerzo físico, como ser hablar o cambiar de posición en la cama con motivo del examen. Grandes edemas en los miembros inferiores y región sacra. Temperatura axilar hasta 38° 5; pulso regular y frecuente, 130 por minuto; tensión arterial Mx 106 y Mn. 80. Cuello grueso y sin ingurgitación venosa, pero la presión venosa en el pliegue del codo era 186 milímetros de agua.

El examen precordial reveló, ruidos cardíacos sólo perceptibles y de muy poca intensidad en el tercer espacio intercostal izquierdo. En la base del hemitórax derecho por detrás, había matidez hasta el ángulo del omoplato, vibraciones vocales disminuidas y murmullo vesicular casi ausente. Borde inferior del hígado a tres traveses de dedo por debajo del reborde costal, sensible y de consistencia aumentada. El resto del examen físico nada de particular.

Electrocardiograma: Taquicardia sinusal. QRS de bajo voltaje en las tres derivaciones, segmento S-T deprimido, terminando en una onda T₂ y T₃ negativas. Examen radiológico (posición frontal), campos pulmonares solamente claros en su mitad superior, base derecha ocupada por una sombra densa de contorno superior impreciso, base izquierda sombra menos densa que permite apreciar el borde izquierdo del corazón, el cual es más convexo y horizontal que lo habitual, arco medio saliente, corazón aumentado de tamaño con bordes bastante nítidos pero con latidos muy reducidos.

Otros exámenes: No hay bacilos de Koch en la expectoración; Mantoux negativa; Wassermann y Kahn negativas; eritrosedimentación 25 mms. la primera

hora y 54 mms. la segunda hora; 3.780,000 glóbulos rojos con 50 % de hemoglobina y los glóbulos blancos con fórmula leucocitaria normal.

Se hace una punción en hemitórax derecho, y se extrae con dificultad unos pocos c.c. de líquido francamente sanguinolento. El laboratorio informó, abundantes hematíes y leucocitos, con la siguiente fórmula: linfocitos 85 %, polinucleares neutrófilos 7 % y células endoteliales 8 %.

Se instituyó el siguiente tratamiento: digitalina 10 gotas diarias, salirgan o novurit 2 c.c. con suero glucosado hipertónico cada dos días, luminal 0.05 grs. y diuretina 0.50 grs. dos veces al día, dionina 0.01 gr. tres veces al día. La diuresis aumentó de 600 c.c. a 1.000 y 1.500 c.c. por día, los edemas y la disnea disminuyeron, pero la tos pértinaz y el estado de intranquilidad y angustia per-

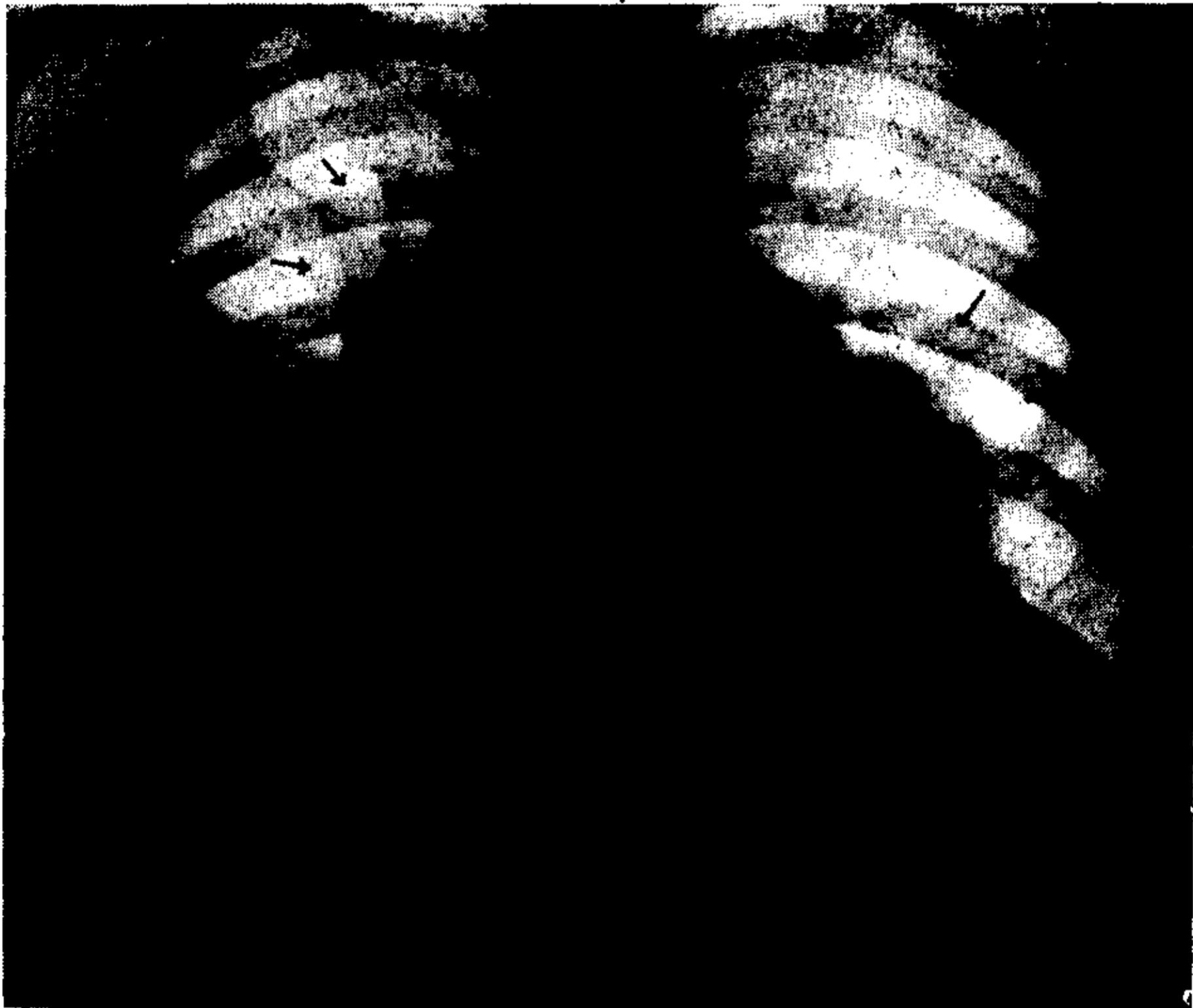


FIGURA 1.—Telerradiografía mostrando una sombra densa en la base del hemitórax derecho y la deformación de la silueta cardíaca por existencia de formaciones tumorales (flechas).

sistieron. La temperatura axilar al décimo día del ingreso desapareció, pero la rectal se mantenía entre 37° 5 y 38°.

A los quince días del ingreso brusco empeoramiento, por aparición de un colapso con pulso irregular. La presión arterial disminuyó a 96 la Mx y 65 la Mn y el electrocardiograma mostró la existencia de un bloqueo incompleto auriculoventricular con mayor depresión del segmento S-T.

Se suprimen los cuerpos digitálicos y se continúa con los diuréticos mercuriales, agregando cortina por vía paraentelal. Vuelve a experimentar una franca mejoría, la tensión subió a las cifras iniciales, la disnea era menor y podía dormir con la cabeza más baja, la diuresis se mantenía en esos días entre 1.200 c.c. y 1.500 c.c. en las 24 horas. En esas condiciones se repite el electrocardiograma, el cual revela la desaparición del bloqueo, pero persistiendo la depresión del segmen-

SARCOMA PRIMITIVO PERICARDIOMIOCÁRDICO

to S-T y la T negativa, y también se repite la radiografía del tórax, la que muestra una disminución de la sombra de la base derecha y la aparición de dos irregularidades tumorales en el borde derecho e izquierdo, respectivamente, de la sombra cardíaca (fig. 1).

La enferma de nuevo gradualmente se reagravó, falleciendo el 18 de Agosto en colapso, con el siguiente diagnóstico clínico: síndrome de taponamiento cardíaco, por probable formación neoplásica.

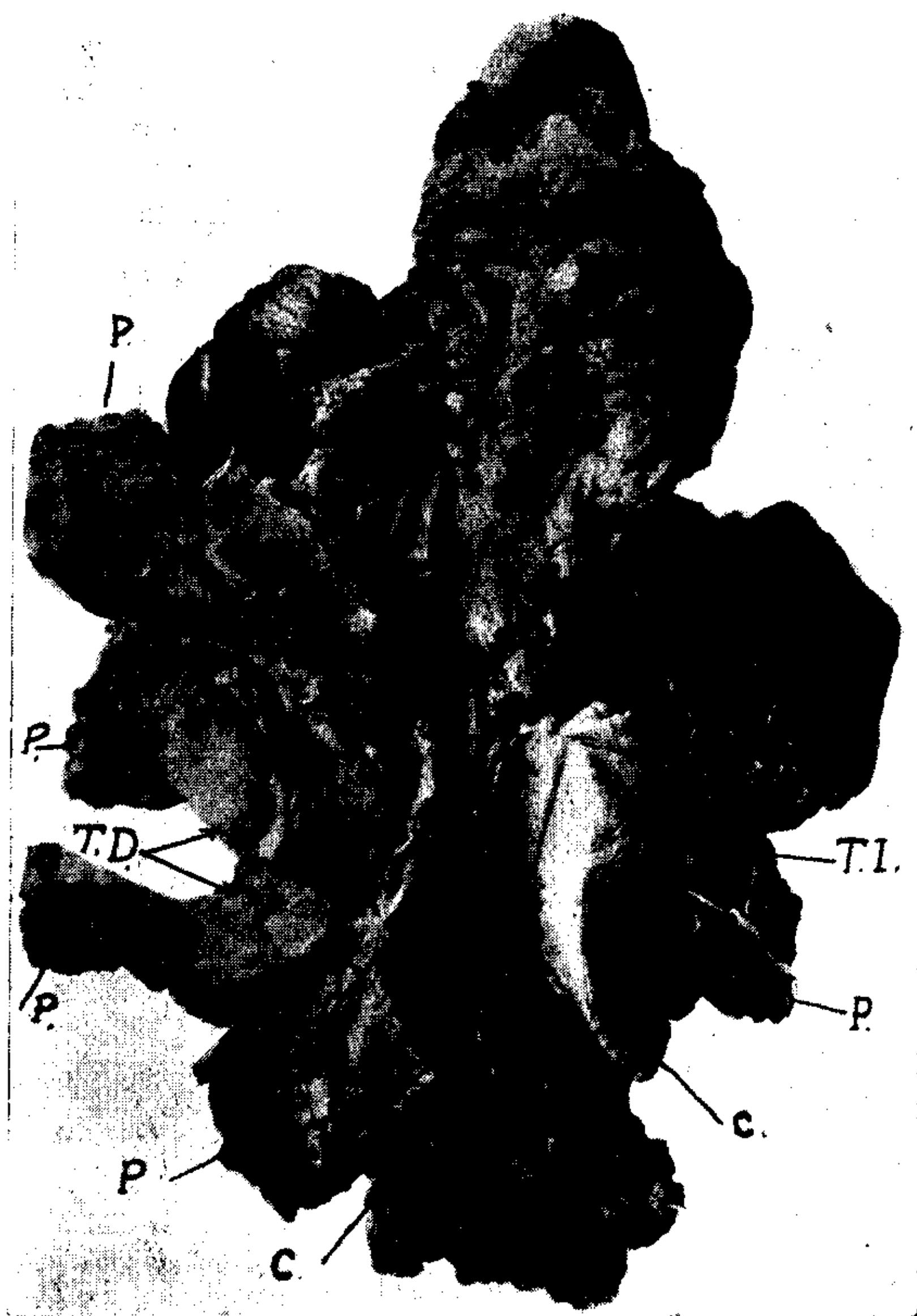


FIGURA 2.—Fotografía de frente, mostrando el corazón (C), y la tumoración del lado derecho (TD) e izquierdo (TI) en su relación con el saco pericárdico (P).

La necropsia reveló la existencia de masas neoplásicas que llenaban difusamente la cavidad pericárdica con invasión del miocardio subyacente, especialmente aurícula y ventrículo derecho, los cuales estaban comprimidos por una masa tumoral del tamaño de una naranja, cuyas cuatro quintas partes venían a quedar situadas dentro de la cavidad pericárdica (fig. 2) y la quinta parte sobresalía hacia afuera, al mediastino y cavidad pleural derecha, en donde existía un derrame hemorrágico en una cantidad de 1.200 c.c. El examen prolijo del resto de

las vísceras no mostró la existencia de formaciones neoplásicas. El examen histológico de la formación neoplásica pericardiomiocárdica, mostró tratarse de un sarcoma a células redondas (fig. 3), invadiendo el miocardio (fig. 4).

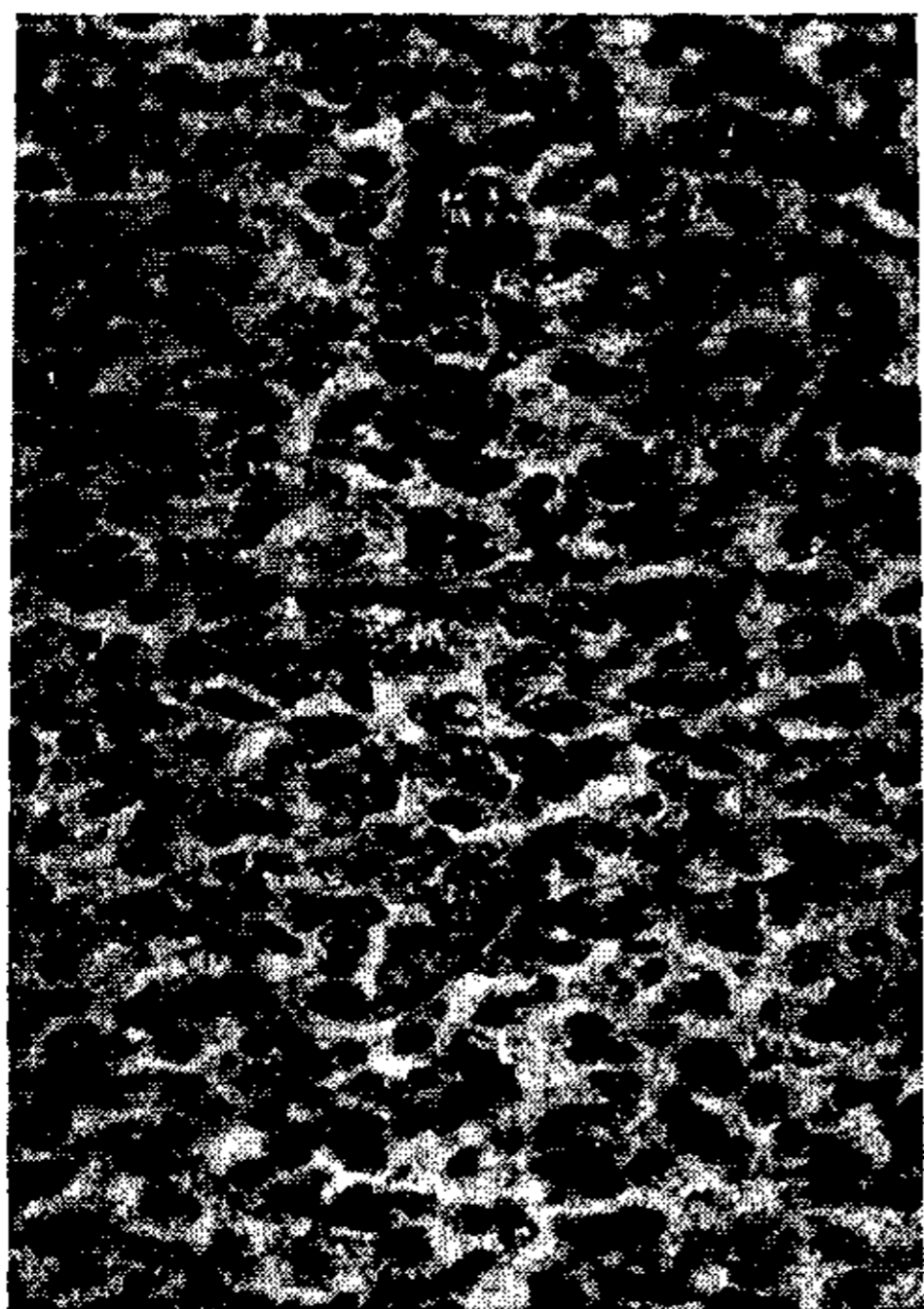


FIGURA 3. — Microfotografía mostrando tratarse de un sarcoma a células redondas.

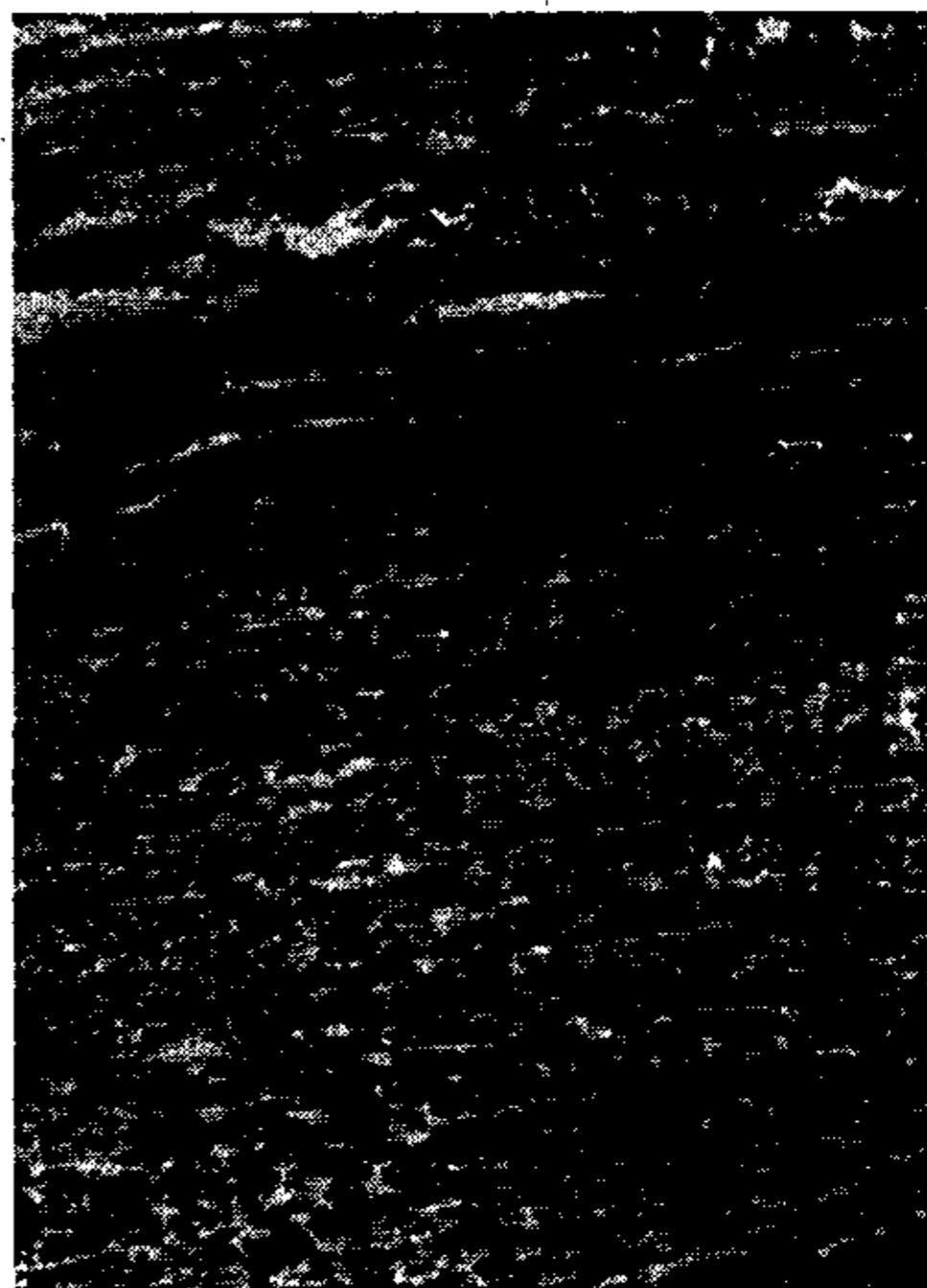


FIGURA 4. — Invasión del miocardio por la neoplasia.

COMENTARIOS

El primer diagnóstico que establecimos en la presente observación, fué el de corazón pulmonar agudo (P. C.), pero completado el examen, hicimos el diagnóstico de taponamiento cardíaco subagudo por pleuropericarditis. (P. C.).

Se efectuó el diagnóstico de taponamiento cardíaco subagudo, por la repleción del sistema venoso (hipertensión venosa, congestión hepática y edemas) con vacuidad del sistema arterial (taquicardia, hipotensión arterial y algidez) y un corazón quieto (ausencia de latidos precordiales a pesar del agrandamiento de la sombra cardíaca, ruidos cardíacos de intensidad disminuída y latidos cardíacos prácticamente ausentes al exámen radiológico).

También abogaban en este sentido el examen electrocardiográfico, pequeño voltaje del QRS con segmento S-T deprimido y onda T negativa, aunque esto último en gran parte podía depender de la terapéutica digitálica instituída. La aparición posterior de un bloqueo incompleto aurículoventricular que pasó con la supresión de la digital, confirmó la imputación mencionada, pero la persistencia de las alteraciones del segmento S-T y onda T después de

no tomar digital por más de un mes, también confirmó que tales alteraciones no dependían exclusivamente de la terapéutica digital.

El diagnóstico de pleuropericarditis se estableció, por los signos pleuropulmonares de la base derecha, la leucocitosis, la eritrosedimentación acelerada y la temperatura, los primeros días axilar y rectal, y luego sólo rectal por el colapso con algidez periférica existente. La sospecha de una posible etiología tuberculosa no fué confirmada por la investigación realizada en este sentido (ausencia del bacilo de Koch en la expectoración y en el líquido de punción pleural, intradermoreacción de Mantoux negativa).

El diagnóstico de taponamiento cardíaco subagudo por pleuropericarditis fué mantenido, hasta que uno de los varios exámenes radiológicos realizados mostró la deformación de los contornos de la silueta cardíaca por existencia de formaciones tumorales de densidad menor que la sombra cardíaca, una, la del borde derecho, con límites bien nítidos, y otra, la del borde izquierdo, con límites borrosos. Desde ese momento se pensó, que el taponamiento cardíaco subagudo podía responder a una neoplasia de mediastino propagada a pericardio y corazón.

El diagnóstico clínico, o más propiamente dicho, la sospecha clínica de tumor del corazón, sólo en muy contadas ocasiones puede tenerse, porque muchos tumores del corazón no generan síntomas o signos algunos, o cuando los generan no son lo suficientemente característicos para justificarla.

Yater¹⁹, por un estudio muy completo de la literatura médica de tumores del corazón, considera que en la clínica puede sospecharse su existencia por una de las siguientes circunstancias: bloqueo cardíaco, síntomas atribuibles a una lesión cardíaca que no sea bloqueo (aleteo o fibrilación auricular, extrasístoles), síntomas de disfunción cardíaca desarrollados sin causa aparente en un enfermo portador de un proceso neoplásico maligno, líquido hemorrágico en pericardio y pleura, siluetas radiológicas cardíacas sugestivas.

Estudiando la bibliografía médica sobre tumores del corazón y en las cuales se tuvo la sospecha de su existencia durante la vida, se aprecia que dicha sospecha diagnóstica ha obedecido a causas muy diversas. Así Göttel²⁰ el año 1919, diagnosticó en vida sarcoma

primitivo de aurícula izquierda y la necropsia reveló tratarse de aurícula derecha, por existir signos de estenosis mitral en posición vertical y sólo signos de insuficiencia mitral en posición decúbito dorsal. Bosco¹⁷ el año 1924 diagnosticó clínicamente sarcoma secundario de aurícula derecha en un paciente con sarcoma del pulmón por existir extrasístoles auriculares, una sombra de mayor densidad en la parte inferior de la silueta cardíaca y comprobar células neoplásicas en el líquido de punción pericardica. Rösler²¹ también el año 1924 diagnosticó clínicamente cáncer metastásico del corazón, por la aparición de un bloqueo auriculoventricular en un paciente con un cáncer primitivo de la mejilla. Fishberg²² el año 1930 diagnosticó en vida en tres oportunidades diferentes cáncer secundario del corazón, por la existencia de fibrilación auricular, aleteo auricular y angina de pecho respectivamente, en tres sujetos con cáncer primitivo broncopulmonar. Williams y Amberg²³ también el año 1930, establecieron el diagnóstico en vida de sarcoma secundario del corazón por la aparición de insuficiencia cardíaca poco tiempo después de la extirpación de un sarcoma de un miembro. Finalmente Smith y Arbor²⁴ el año 1937 diagnosticaron en vida tumor secundario del corazón en dos oportunidades, una vez por la aparición de disnea al esfuerzo y frotos pericardíacos en una persona que dos años antes había sido operada de un melanoblastoma de la región mastoidea, y la otra vez por la aparición de disnea, edemas, ruidos de soplo y alteracionse electrocardiográficas en una observación con un tumor maligno del hígado.

La consideración realizada permite reconocer, que la sospecha clínica de tumor del corazón se basa fundamentalmente, en la aparición de síntomas y signos cardíacos no imputables a condiciones endocárdicas y miocárdicas habituales, en un paciente en el cual se tiene evidencias de un proceso neoplásico en cualesquier otra parte del organismo.

La circunstancia que en la observación personal que se refiere, los trastornos cardíacos no se habían instalado en una persona con evidencia de una neoplasia en otra parte del organismo, explica porqué el síndrome de taponamiento cardíaco subagudo no fuera relacionado con su verdadera etiología, y no lo podría ser si el examen radiológico no mostrara irregularidades en los bordes de la silueta cardíaca por masas tumorales, y máxime si se considera, que

el líquido de punción pleural no había revelado la existencia de células neoplásicas, otra comprobación de positivo valor, aunque la diferenciación entre células neoplásicas y células endoteliales en los líquidos de punción no siempre es absoluta.

Esta comprobación permite inferir, que en el diagnóstico clínico de tumor primitivo del corazón, el signo de mayor valor real y siempre que no fuese el único, es la visualización por los rayos roentgen de masas tumorales en los contornos cardíacos, recordando que si un primer exámen radiológico puede ser infructuoso, un segundo puede ser positivo ya sea por el crecimiento del tumor o ya sea por una mejor visualización; consecuencia de una mejoría transitoria de la situación circulatoria del paciente o de una disminución del líquido que casi de regla existen en la o las cavidades pleurales.

RESUMEN

Se relata una observación, que según la búsqueda bibliográfica realizada parece ser la duodécima en la literatura médica, de sarcoma primitivo pericardiomiocárdico, y cuyo diagnóstico clínico podía ser realizado por el examen radiológico. Se señala que mientras un primer exámen radiológico puede ser negativo, un segundo al cierto tiempo puede ser significativo, por crecimiento de la formación neoplásica o por mejor claridad del tórax.

Agradecemos al Dr. R. Dambrosi su colaboración, mientras el presente caso permaneció en la sección a su cargo y al Dr. D. Vivoli por el diagnóstico anatómopatológico.

BIBLIOGRAFIA

1. *Adamis S.* — Principles of Pathology, Filadelfia, 1909.
2. *Lymburner R. M.* — Tumor the heart, histological and clinical study. "The Canad. Med. Assoc. Jour.", 30:368, 1934.
3. *Mendelstamm M.* — Ueber primäre Neubildungen des Herzens. Virch. "Arch. f. Path. Anat.", 245:43, 1923.
4. *Broadbent W. H.* — Malignat disease (sarcoma) of the pericardium. "Tr. Path. Soc. London", 33:78, 1882.
5. *Gargnieri G.* — Un caso de cancro endoteliale primitivo del pedicardio. "Arch. per le Sc. Med.", 10:6, 1886.
6. *Schöppler H.* — Ueber Sarkomatose des Epikards, "Münch. med. Wchnschr", 53:2197, 1906.

7. *Lambert A.* — A case of primary sarcoma of the heart. "New York Med. Jour.", 67:210, 1898.
8. *Perlstein I.* — Sarcoma of the heart. "Am. Jour. Med. Sc.", 156:214, 1918.
9. *Redtenbacher L.* — Ein fall von Angiosarcoma pericardi. "Wien. Klin. Wochenschr.", 2:214, 1889.
10. *Williams J. C.* — Primary diffuse small cell sarcoma of the parietal pericardium. "New York Med. Jour.", 71:537, 1900.
11. *Hill H.* — Primary round cell sarcoma of pericardium. "Arch. Path.", 5:626, 1928.
12. *Bradley E. B. y Maxwell E. S.* — Primary neoplasmas of the heart: report of an unusual case. "Jour. Am. Med. Assoc.", 91:1352, 1928.
13. *Stener L. G. e Higley C. S.* — Primary sarcoma of pericardium. "Jour. Am. Med. Assoc.", 105: 1110, 1935.
14. *Del Arca E.* — Sarcoma a pequeñas células polimorfas del corazón (ventrículo izquierdo, de los ganglios del cuello y de la fosa iliaca derecha). "Semana Médica", 17:1945, 1910.
15. *Martini T.* — Contribución al estudio clínico anátomo patológico de los tumores del corazón, 1910. ("Tesis Fac. Med. Bs. Aires").
16. *Llambías J.* — Tumores del corazón. "Rev. Asoc. Med. Arg.", 19:145, 1911.
17. *Bosco G.* — Diagnóstico del cáncer del corazón. "La Semana Médica", 2:804, 1924.
18. *Cabred R. C. y Mosto D.* — Comentarios alrededor de once casos de tumores del corazón. "Prensa Med. Arg.", 11:1194, 1924. 25.
19. *Yater W. M.* — Tumors of the heart and pericardium. "Arch. Int. Med.", 48:627, 1931.
20. *Göttel L.* — Ein fall von primären Herztumor, "Deut. Med. Wchnschr.", 45:937, 1919.
21. *Röesler O. A.* — Vier seltenere Herzbefunden, ein Beitrag zur Herz Diagnostik. "Zentralbl. f. Herz u. Gefässk.", 16:261, 1924.
27. *Fishberg A. M.* — Auricular fibrillation and flutter in metastatic growths of the righth auricle. "Am. Jour. Med. Sc.", 180: 629, 1930.
23. *Willius F. A. y Amberg S.* — Two cases of secondary tumor of the heart in children, in one which the diagnosis was made during life. "Med. Clin. North Amer.", 13:1307, 1930.
24. *Smith D. S. y Arbor A.* — Neoplastic involuement of the heart. Two cases diagnosed before death. "Journ. Amer. Med. Assoc.", 109:1192, 1937.

RÉSUMÉ

L'on rapporte une observation, qui, selon les recherches bibliographiques réalisées paraît être la douzième dans la littérature médicale, de sarcome primitif péricardio-myocardique, duquel le diagnostique put être réalisé par l'examen radiologique. L'on signale que si bien un premier examen radiologique peut être négatif, un deuxième après un certain temps peut être significatif, par la croissance de la formation néoplastique où pour meilleur éclaircissement du torax.

SUMMARY

A case is here reported, which seems to be the twelfth recorded in medical literature of a primitive sarcoma of the pericardium-myocardium which could be roentgenologically diagnosed. It is pointed out that, whereas a first examination might be negative, a second one after some interval may be positive due to increased size of the tumor or increased clarity of the thorax.

ZUSAMMENFASSUNG

Man beschreibt einen Fall, der anscheinend nach bibliographischer Untersuchung der 12. in der Literatur ist, von primitivem perimyokardischen Sarkom, dessen klinische Diagnose nach roentgenologischer Untersuchung aufgestellt wurde. Man weist darauf hin, dass eine erste Untersuchung negativ ausfallen kann, wobei eine zweite nach einer gewissen Zeit bedeutungsvoll sein kann (wegen Wachstum des Neugebildes oder auch wegen besserer Sichtbarkeit der Lungenfelder).