



MESOTELIOMA PERICÁRDICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

PERICARDIAL MESOTHELIOMA: CASE REPORT

Luis Felipe Uriza Carrasco¹
Guillermo Andrés Achila Reyes²
Carlos Andrés Garzón Rico³
Diana Rodríguez Suescún⁴
Óscar Andrés Otero Márquez⁵

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Pericardio
Mesotelioma
Neoplasias

KEY WORDS (MeSH)

Pericardium
Mesothelioma
Neoplasms

RESUMEN

En el siguiente artículo se describe el caso de un paciente de 48 años de edad, quien consultó a urgencias por un cuadro clínico de un mes de evolución de dolor retroesternal, asociado con disnea y deterioro de la clase funcional. El angio-TAC de tórax mostró derrame pericárdico, engrosamiento de las capas de pericardio y adenomegalias mediastinales. El paciente fue llevado a biopsia ganglionar y pericárdica con hallazgo histopatológico de mesotelioma pericárdico. El mesotelioma pericárdico es una enfermedad primaria maligna poco común, de etiología desconocida y con pocos casos descritos en Colombia, en el cual las células mesoteliales pericárdicas, que conforman una de las dos capas que constituyen el pericardio, sufren una transformación neoplásica. Las modalidades diagnósticas que mejor caracterizan este tipo de lesiones son la ecografía, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética.

SUMMARY

The following article describes the case of a 48 year old male patient, who was admitted emergency care due to 1 month of retrosternal pain, associated with dyspnea and functional class deterioration. The CT angiogram of the chest revealed pericardial effusion, thickened pericardial layers and mediastinal lymphadenopathy. The patient underwent pericardial and lymph node biopsy with pericardial mesothelioma histopathological findings. Pericardial mesothelioma is a rare primary neoplastic disease, of unknown etiology, where pericardial mesothelial cells which make up one of the two layers that constitute the pericardium, undergo a neoplastic transformation. Only few cases are reported in Colombia. Diagnostic methods that best characterize this type of disease are echocardiography, computed axial tomography and magnetic resonance imaging.

Introducción

El mesotelioma primario de pericárdico es una neoplasia rara, que se origina de las células mesoteliales del pericardio. Este tumor tiene la capacidad de invadir estructuras adyacentes y originar metástasis a distancia; sin embargo, suele limitarse al pericardio y generar síntomas restrictivos, lo que genera muerte precoz. Solo cerca del 25% de los casos son diagnosticados antes de la muerte (1).

La etiología de esta enfermedad es desconocida, aunque existe evidencia reciente de que el asbesto puede tener efecto nocivo en la serosa pericárdica (2). El diagnóstico específico de la enfermedad pericárdica puede ser un desafío y constantemente requiere

múltiples modalidades para su evaluación, incluyendo ecocardiografía, resonancia magnética, tomografía axial computarizada (TAC) y tomografía por emisión de positrones (PET-scan). La mayoría de los tumores pericárdicos descritos son metastásicos e indican un mal pronóstico. Los tumores primarios del pericardio son extremadamente raros, aunque el más frecuente es el mesotelioma primario.

La TAC y la RMN proveen una excelente delimitación de la anatomía pericárdica, y logran una precisa localización y caracterización de lesiones pericárdicas; las más frecuentes son: el derrame, la pericarditis infecciosa, la pericarditis constrictiva, las masas pericárdicas y las anomalías congénitas.

¹Médico radiólogo, del Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

²Médico, residente de Radiología de segundo año, de la Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

³Médico, residente de Radiología de segundo año, de la Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

⁴Médica, residente de Radiología de primer año, de la Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

⁵Estudiante de medicina en internado, de la Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

Es importante familiarizarse con la anatomía normal del pericardio en las diferentes técnicas de imagen, los hallazgos patológicos permiten estrechar los potenciales diagnósticos diferenciales.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un paciente de 48 años de edad, mecánico de profesión, quien consultó por un cuadro clínico de un mes de evolución de dolor retroesternal y disnea progresivos, con múltiples consultas médicas y manejo sintomático sin mejoría. En el examen físico de ingreso presentaba taquicardia, taquipnea, desaturación de oxígeno y ruidos cardiacos y respiratorios velados.

La radiografía de tórax evidenciaba aumento moderado del tamaño de la silueta cardiaca (figura 1). Le practicaron examen del dímero D, el cual fue positivo, y se le calculó un riesgo intermedio para tromboembolismo pulmonar según la escala de Wells, motivo por el cual solicitaron angio-TAC de arterias pulmonares. No se identificaron defectos de llenamiento en las arterias pulmonares, existía engrosamiento liso del pericardio en el lado derecho, acompañado de derrame pericárdico, sin signos de taponamiento cardiaco (figura 2); igualmente, una adenomegalia mediastinal en la estación prevascular (figura 3), y escaso derrame pleural izquierdo de aspecto libre. Inicialmente, se practicó una biopsia ganglionar que no fue diagnóstica, por lo que fue llevado a biopsia por mediastinoscopia del pericardio, con estudio complementario de inmunohistoquímica, que informó un tumor maligno epitelioides compatible con mesotelioma. Posteriormente, el paciente fue llevado a resección pericárdica y manejo adyuvante con quimioterapia.

Discusión

El mesotelioma primario de pericardio es una neoplasia rara de origen criptogénico. Alrededor de 350 casos han sido publicados en la literatura, con una incidencia anual en Estados Unidos de 1 en 40 millones de habitantes (3). Aunque los mesoteliomas pericárdicos representan menos del 1% del total de los mesoteliomas, estos corresponden al 50% de todos los tumores primarios de pericardio (4).

El rango de edad varía entre los 2 y 78 años, con una edad media de presentación de 46 años y una relación 2:1 hombre a mujer (5). En Colombia se ha publicado un solo caso, ocurrido en Santander en el 2009, en quien se hizo el diagnóstico por autopsia de mesotelioma pericárdico (6).

El pericardio es una membrana de dos capas, parietal y visceral, que envuelve las cuatro cámaras cardiacas y el origen de los grandes vasos, estas capas se encuentran separadas por una pequeña cantidad de líquido seroso, alrededor de 15-50 ml, principalmente un ultrafiltrado de plasma. Aunque hay evidencia reciente de que el asbesto tiene un efecto nocivo en la serosa pericárdica, no hay asociación causal entre asbesto y mesotelioma pericárdico, a diferencia de los de pleura y peritoneo, en parte porque el poco número de casos de mesoteliomas pericárdicos dificulta el estudio de la relación causal (3).

El mesotelioma pericárdico es una neoplasia muy rara de etiología desconocida, que surge de las células mesoteliales (4). Macroscópicamente se observan masas firmes, blancas y homogéneas; la fusión de múltiples masas puede obliterar el espacio pericárdico y en ocasiones constreñir el corazón. Aunque suele haber una ligera infiltración exterior del epicardio, la invasión del miocardio es rara.

El mesotelioma primario de pericardio se puede manifestar como derrame pericárdico, en ocasiones acompañado de nódulos o placas pericárdicas. Los pacientes con afectación difusa del pericardio suelen presentar síntomas y signos similares a los de pericarditis constrictiva o taponamiento cardiaco. Los pacientes con mesotelioma en estadios avanzados pueden presentar metástasis generalizadas y su pronóstico es pobre. Los hallazgos imaginológicos dependen del grado de compromiso pericárdico y se correlacionan fuertemente con los encontrados en la autopsia.

La radiografía de tórax en los pacientes con esta patología generalmente muestra la silueta cardiaca aumentada de tamaño por derrame pericárdico, un contorno cardiaco irregular y/o el ensanchamiento difuso del mediastino (7).

La TAC de tórax muestra engrosamiento irregular y difuso del pericardio, asociado con derrame (8). Hallazgos similares son visualizados en resonancia, donde el mesotelioma pericárdico puede presentarse como múltiples masas confluentes de tejidos blandos de intensidad intermedia baja con información en T1 e intermedia a alta con información en T2, respecto al músculo, que rodean al corazón y realzan con el medio de contraste (8). Los hallazgos por resonancia magnética incluyen la presencia de derrame pericárdico, así como el engrosamiento plano o nodular del pericardio que puede asociarse con adenopatías (8,9). El examen citológico del fluido pericárdico con frecuencia no es diagnóstico, debido a las dificultades para diferenciar el mesotelioma maligno de células reactivas. En muchos casos se requiere biopsia y estudios de inmunohistoquímica para hacer el diagnóstico definitivo; en este caso en particular, los cortes histológicos iniciales con hematoxilina eosina sugerían el diagnóstico de adenocarcinoma (figura 4).

La mayoría de los tumores pericárdicos son de naturaleza metastásica, originados principalmente de neoplasias pulmonares, de mama, de linfoma y de melanoma (10,11). Las metástasis al pericardio son más comunes que los tumores primarios de este y son descubiertas en un 10-12% del total de autopsias de pacientes con algún tipo de neoplasia (12).

Los tumores metastásicos pueden diseminarse al pericardio a través del sistema linfático o el torrente sanguíneo, o lo pueden hacer directamente desde el pulmón o el mediastino. La afectación metastásica del pericardio se sugiere por hallazgos en la TAC: derrame, pericardio irregularmente engrosado o masa pericárdica.

Los tumores primarios del pericardio son poco frecuentes; de estos, los benignos incluyen: el lipoma, el teratoma, el fibroma y el hemangioma, mientras que los tumores malignos son el mesotelioma, el linfoma, el sarcoma y el liposarcoma.

Debido a la falta de especificidad de los hallazgos imaginológicos para la caracterización de tumores del pericardio, se considera que la biopsia y los estudios histopatológicos son necesarios para lograr un diagnóstico definitivo en la mayoría de los tumores pericárdicos.

El tratamiento tiende a ser principalmente paliativo, con base en la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia. La cirugía tiene un papel limitado, ya que a menudo está localmente avanzado cuando el diagnóstico se alcanza, por lo que es usada solo para controlar los síntomas. La radioterapia no ha demostrado ser beneficiosa (13), porque los efectos secundarios de la radiación causan principalmente pericarditis o miocarditis, pero se ha usado como tratamiento adyuvante en pacientes con resección incompleta del tumor (14). Algunos quimioterapéuticos han demostrado una actividad moderada, pero no existe ningún régimen de quimioterapia estándar (13,14).

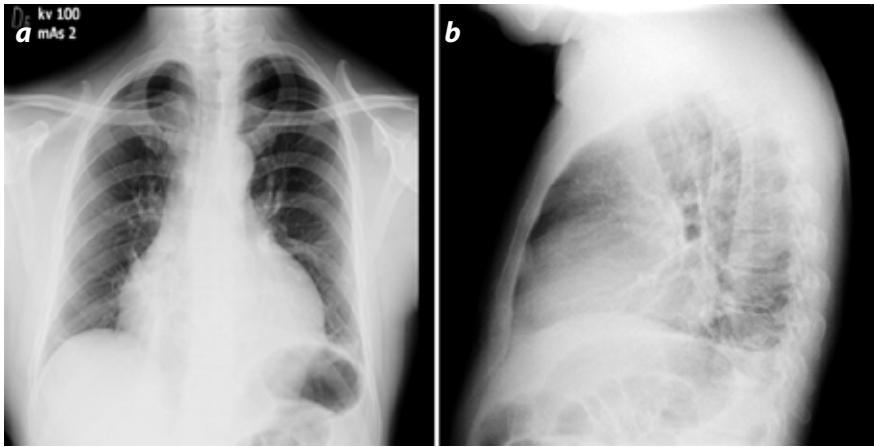


Figura 1 (a, b). Aumento global de la silueta cardiaca y obliteración del ángulo costofrénico posterior izquierdo.

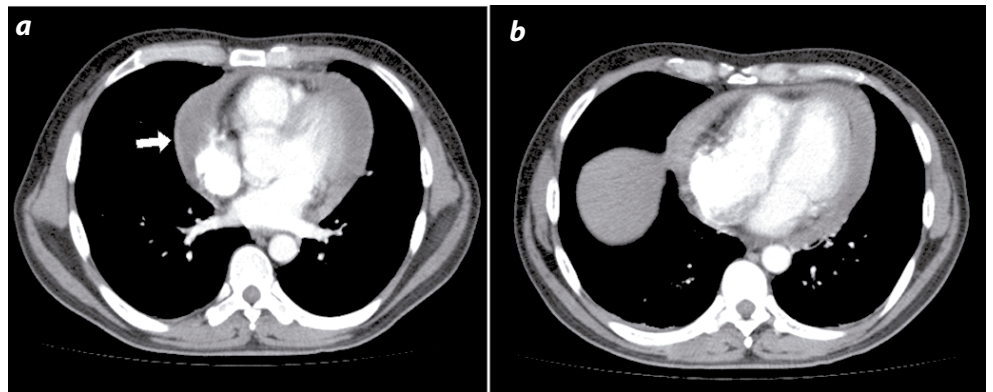


Figura 2. Cortes tomográficos axiales con medio de contraste a la altura de las venas pulmonares (derecha) y un centímetro abajo (izquierda), que muestran ocupación del espacio pericárdico por moderada cantidad de líquido de densidad homogénea, con engrosamiento liso del pericardio en el lado derecho (flecha blanca); no hay compresión de las paredes ventriculares ni rectificación del septo interventricular (signos de taponamiento cardiaco). Hay mínimo derrame pleural bilateral libre.

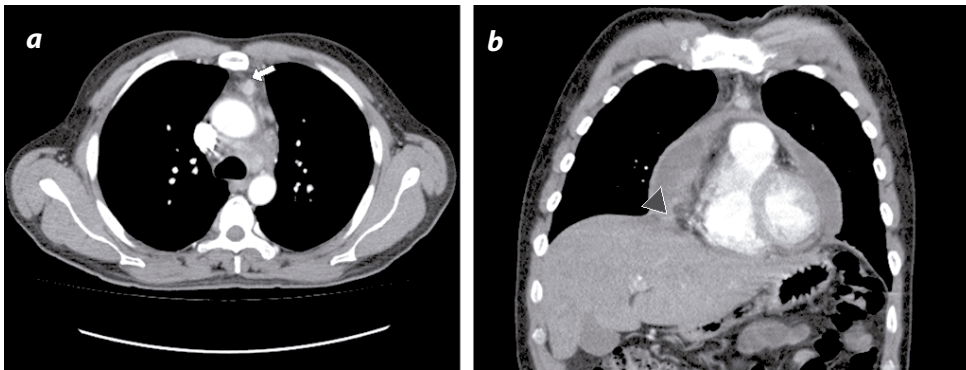


Figura 3. Corte axial (derecha) y coronal (izquierda) de TAC de tórax con medio de contraste: adenomegalia redondeada (flechas) en la estación prevascular y derrame pericárdico asociado con engrosamiento liso del pericardio en su aspecto derecho (cabeza de flecha).

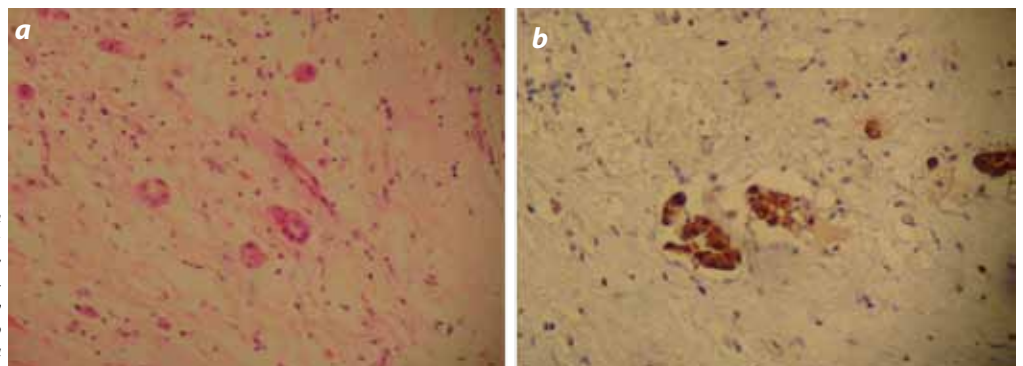


Figura 4. Histología: a la izquierda, la tinción con hematoxilina eosina que sugirió adenocarcinoma; en la imagen de la derecha, las mismas células tumorales mostraron positividad para CKAE1-AE3, CK7, calretinina, citoqueratina 5/6 y WT-1, y negatividad para CK20 y TTF-1, por lo cual se favorece el diagnóstico de mesotelioma epitelioide.

El pronóstico de esta enfermedad es malo, debido a la incapacidad de erradicación total del tumor durante la cirugía, y a la pobre respuesta a la radioterapia o quimioterapia. La supervivencia desde el inicio de los síntomas es de aproximadamente seis meses, con una expectativa de vida al diagnóstico de diez meses. La sobrevida a dos años es del 14% (6)

Recientemente, los nuevos regímenes de quimioterapia después de la extirpación completa del tumor han demostrado prolongación en los tiempos de supervivencia (3).

Conclusiones

El mesotelioma primario de pericardio es una neoplasia maligna extremadamente rara y altamente agresiva, frecuentemente la radiografía de tórax es anormal, con aumento del tamaño de la silueta cardiaca secundario a derrame pericárdico, que inicialmente puede caracterizarse por ecocardiografía. Son el TAC y la RM las modalidades de imagen que brindan mayor información complementaria en la evaluación de esta neoplasia y deben realizarse cuando los hallazgos en ecocardiografía sean difíciles de interpretar o entren en conflicto con la clínica. El aporte diagnóstico de estas modalidades de imagen está orientado a la estadificación.

Referencias

1. Díaz Pérez J, Quiroga L, Rangel C, et al. Mesotelioma primario del pericardio. *Rev Chil Cardiol*. 2011;30:72-5.
2. Mensi C, Giacomini S, Sienoa C, et al. Pericardial mesothelioma and asbestos exposure. *Int J Hyg Environm Health*. 2011;214:276-9.
3. Butz T, Faber L, Langer C, et al. Primary malignant pericardial mesothelioma - a rare cause of pericardial effusion and consecutive constrictive pericarditis: a case report. *J Med Case Rep*. 2009;3:9256.

4. Kaul TK, Fields BL, Kahn DR. Primary malignant pericardial mesothelioma: a case report and review. *J Cardiovasc Surg*. 1994;35:261-7.
5. Grebenc M, Rosado de Christenson M, Burke A, et al. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2000;20:1073-103.
6. Díaz-Pérez J, Quiroga L, Rangel C, et al. Mesotelioma primario del pericardio. X Congreso virtual hispanoamericano de anatomía patológica. Santander, España, 2009.
7. Gossinger HD, Siostrzonek P, Zangeneh M, et al. Magnetic resonance imaging findings in a patient with pericardial mesothelioma. *Am Heart J*. 1988;115:1321-2.
8. Lopez Costa I, Bhalla S. Computed tomography and magnetic resonance imaging of the pericardium. *Sem Roent*. 2008;43:234-45.
9. Gilkeson RC, Chiles C. MR evaluation of cardiac and pericardial malignancy. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2003;11:173-86.
10. Matsuoka H, Hamada M, Honda T, et al. Morphologic and histologic characterization of cardiac myxomas by magnetic resonance imaging. *Angiology*. 1996;47:693-8.
11. De Roos A, Weijers E, van Duinen S, et al. Calcified right atrial myxoma demonstrated by magnetic resonance imaging. *Chest*. 1989;95:478-9.
12. Wang Z, Reddy G, Gotway M, et al. CT and MR imaging of pericardial disease. *RadioGraphics*. 2003;23:S167-80.
13. Pate J, Sheppard M. Primary malignant mesothelioma of the pericardium. *Cardiovascular Pathol*. 2011;20:107-9.
14. Fujimoto N, Gemba K, Wada S, et al. Malignant pericardial mesothelioma with response to chemotherapy. *J Thorac Oncol*. 2009;4:1440-1.
15. Santos C, Montesinos J, Castañer E, et al. Primary pericardial mesothelioma. *Lung Cancer*. 2008;60:291-3.
16. Maruyama R, Sakai M, Nakamura T, et al. Triplet chemotherapy for malignant pericardial mesothelioma: a case report. *Jpn J Clin Oncol*. 2006;36:245-8.

Correspondencia

Carlos Andrés Garzón Rico
Pontificia Universidad Javeriana
Hospital Universitario San Ignacio
Carrera 7ª N.º 40-62, piso 2
Bogotá, Colombia
cg@javeriana.edu.co

Recibido para evaluación: 15 de agosto de 2012

Aceptado para publicación: 20 de marzo de 2013