Mesotelioma primario del pericardio

Julio Díaz-Pérez ^{*,+}, Lucero Quiroga ^{*}, Carlos Rangel ^{*}, Anderson Remolina ^{*}, Gabriel Hurtado-Gómez

^{*} Grupo de Investigación en Patología Estructural, Funcional y Clínica, de la Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia.

⁺ Universidad de Santander UDES, Bucaramanga Colombia

Recibido 22 noviembre de 2010 / Aceptado 15 de diciembre 2010

Rev Chil Cardiol 2011; 30 : 72 - 75

Resumen:

Introducción: El mesotelioma primario de pericardio (MPP) es una neoplasia extremadamente rara, que se origina de las células mesoteliales del pericardio. Esta neoplasia tiene la capacidad de invadir estructuras adyacentes y de originar metástasis a distancia; sin embargo, por su localización, generalmente es mortal en forma precoz. Hasta el momento se han informado alrededor de 200 casos en el mundo.

Objetivo: Describir un caso de MPP diagnosticado por autopsia y realizar una discusión de este tema.

Caso clínico: Mujer de 56 años de edad, quien ingresa por anorexia, pérdida de peso, disfagia y disnea de un año de evolución, posteriormente se acompaña de masa cervical supraclavicular derecha. Además, se

evidenció esfuerzo respiratorio. La radiografía y TAC de tórax documentaron aumento mediastinal, y derrame pleural y pericárdico. El estudio citológico del as-

de líquido pleural, fueron compatibles con neoplasia maligna. La paciente presentó deterioro progresivo y muerte. Se realizó autopsia donde se encontró corazón encarcelado totalmente por neoplasia multinodular, con múltiples áreas de necrosis. El estudio histopatológico documentó un MPP.

Conclusión: El MPP es una neoplasia poco frecuente, la cual es generalmente fatal debido a la sensibilidad de los órganos que compromete. Por este motivo, este tumor es generalmente diagnosticado en autopsia, posterior a una muerte desencadenada, en la mayoría de los casos, por taponamiento cardíaco.

Correspondencia:

Julio Díaz-Pérez,
Departamento de Patología, Universidad de Santander
Bucaramanga, Colombia.
patologia@udes.edu.co

Primary pericardium mesothelioma

Background:

Primary pericardial mesothelioma (PPM) is an extremely rare neoplasm originated from pericardium mesothelial cells. This tumor has the ability to invade adjacent structures and cause distant metastases, but its location, is usually fatal early. About 200 cases are worldwide reported.

Aim: A case of PPM diagnosed by autopsy is presented.

Case report: 56-years-old Female, who was admitted for anorexia, weight loss, dysphagia, and dyspnea of one year of evolution, later accompanied by right supraclavicular neck mass. Was evident respiratory effort. The chest radiograph and CT scan documented increased mediastinal space and pleural and pericardial

with malignancy. The patient had progressive deterioration and death. Autopsy was performed which was found completely incarcerated heart by a multinodular tumor with multiple areas of necrosis. The histopathological study show a PPM.

Conclusion: PPM is a rare malignancy, which is usually fatal because of the sensitivity of organs compromised. Therefore, this tumor is usually diagnosed at autopsy after death, in most cases secondary to cardiac tamponade.

Keys Words: Mesothelioma, Pericardium, Autopsy (Source: MeSH).

Introducción

El mesotelioma maligno primario de pericardio (MPP) es una neoplasia que se origina de las células mesoteliales o submesoteliales¹. Este tumor suele limitarse al pericardio, sin embargo tiene la capacidad de invadir estructuras adyacentes y originar metástasis a distancia^{1,2}. El MPP es una neoplasia rara (4% de todos los tumores cardíacos y pericárdicos, y 1% de los mesoteliomas)^{1,3}, del cual se han informado alrededor de 200 casos en la literatura, con un 25% de diagnósticos antemortem^{2,4}. A pesar que el mesotelioma pleural y peritoneal tiene una relación establecida con la exposición previa al asbesto, aun no se ha establecido dicha relación con el MPP. Sin embargo, hay estudios que sugieren la presencia de otros carcinógenos como el Virus del Simiano 40, el cual se ha encontrado en un 80% de los MPP en los Estados Unidos y Europa^{4,5,6}. Se describe un caso de MPP diagnosticado en autopsia.

Caso clínico

Mujer de 56 años de edad, con anorexia, pérdida de peso, disfagia progresiva y disnea de un año de evolución, posteriormente acompañada de masa supraclavicular derecha. Tiene antecedentes de Diabetes Mellitus tipo II, síndrome anémico crónico, tabaquismo, exposición al humo de leña, y 14 gestaciones e igual número de partos. La paciente ingresó en malas condiciones generales, emaciada, con palidez mucocutánea, FC 100 LPM, FR 30 RPM, TA 82/48 mmHg y temperatura de 37,2°C; en cuello se encontró masa supraclavicular derecha multinodular dura, de 12x10x6 cm, acompañada de adenopatías bilaterales

además de ingurgitación yugular. El tórax se observó simétrico, con esfuerzo respiratorio e hipoventilación bibasal, los ruidos cardíacos se encontraron rítmicos y velados. El abdomen fue blando, no doloroso, con ligera hepatomegalia. En la radiografía y Tomografía Axial Computarizada de tórax se observó ensanchamiento mediastinal, derrame pleural bilateral y derrame pericárdico. El estudio

la citología de líquido pleural fueron compatibles con neoplasia maligna. La paciente presenta deterioro progresivo, apnea, paro cardiorrespiratorio y muerte.

metastásica; corazón disminuido de tamaño, recubierto totalmente por masa tumoral multinodular, blanquecina, con múltiples áreas de necrosis, adherida a pared torácica, pulmones, y grandes vasos a los cuales rodeaba totalmente; no se encontraron metástasis a distancia. En el estudio histopatológico se evidenció una neoplasia maligna compuesta por células intermedias de núcleos pleomorfos, irregulares, con prominentes nucléolos, de apariencia epitelioide las cuales se distribuían formando nidos y papilas. Estas células fueron positivas para calretinina, CK5/6 y

Figura 1.

En el estudio histopatológico se observaron múltiples nidos de células tumorales de apariencia epitelioide, altamente pleomorfas, con frecuentes mitosis atípicas, que infiltraban un estroma congestionado y hemorrágico.

y de inicio insidioso¹. Las manifestaciones clínicas más frecuentemente encontradas son pericarditis constrictiva, efusión pericárdica, taponamiento cardíaco y falla cardíaca⁷. La extensión los vasos carotídeos y las arterias coronarias epicárdicas pueden causar isquemia cerebral e infarto de miocardio, mientras que la compresión de los

cava superior⁸. Las metástasis son poco frecuentes y los sitios reportados en orden de frecuencia son: ganglios linfáticos mediastinales, pleura, pulmón, cerebro e hígado^{7,8}.

La ecocardiografía, TAC y resonancia nuclear magnética, permiten una buena aproximación diagnóstica. La ecocardiografía detecta efusión pericárdica, pero usualmente no es posible delinear la masa⁹. La TAC determina el punto de origen del tumor, extensión del mismo, engrosamiento del pericardio, y el compromiso de estructuras mediastinales. La RNM es la modalidad diagnóstica de elección,

Figura 2.

Se observa la presencia de gran masa tumoral blanco amarillenta que recubre por completo el corazón en forma de coraza multinodular, la cual era de consistencia elástica y presentaba zonas de necrosis y hemorragia.

debido a que proporciona información de la localización -
diografía de tórax se observa cardiomegalia debida por efusión pericárdica o masa tumoral^{9,10,11}

MPP es necesario demostrar que éste no tenga relación
otra localización, con excepción de metástasis^{11,12}.

El mesotelioma de pericardio se diagnostica por histopatología después de cirugía o autopsia¹². Es positivo para CK5/6, calretinina, WT1, mesotelina, D2-40, vimentina y trombomodulina y es negativo para PAS diastasa, antígeno carcinoembrionario, TTF1, Leu-M1, CD15, B72.3, Ber-EP4, MOC-31, Antígeno de grupo sanguíneo ABH, Lewis-Y y Lewis-X^{13,14,15}. El diagnóstico diferencial incluye sarcoma sinovial del corazón o pericardio, angiosarcoma solitario del pericardio¹⁶.

Referencias:

1. KAINUMA S, MASAI T, YAMAUCHI T, TAKEDA K, ITO H, SAWA Y. Primary malignant pericardial mesothelioma presenting as pericardial constriction. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2008; 14:396-8.
2. SANTOS C, MONTESINOS J, CASTAÑER E, SOLE JM, BAGAR R. Primary pericardial mesothelioma. *Lung Cancer.* 2008; 60:291-3.
3. LUK A, AHN E, VAIDEESWAR P, BUTANY JW. Pericardial tumors. *Semin Diagn Pathol.* 2008; 25:47-53.
4. HASSAN R, ALEXANDER R. Nonpleural mesotheliomas: mesothelioma of the peritoneum, tunica vaginalis, and pericardium. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2005; 19:1067-87.
5. ANTMAN K, HASSAN R, EISNER M, RIES LA, EDWARDS BK. Update on malignant mesothelioma. *Oncology (Williston Park).* 2005; 19:1301-9.
6. RIZZO P, BOCCHETTA M, POWERS A, FODDIS R, STEKALA E, PASS HI, et al. SV40 and the pathogenesis of mesothelioma. *Semin Cancer Biol.* 2001; 11:63-71.
7. ERYILMAZ S, SIRLAK M, INAN MB, ERDEN E, EREN thelioma. *Cardiovasc Pathol.* 2001; 10:147-9.
8. LAGROTTERIA DD, TSANG B, ELAVATHIL LJ, TOMLINSON CW. A case of primary malignant pericardial mesothelioma. *Can J Cardiol.* 2005; 21:185-7.
9. SHAH DP, WONG T, ROESCH D, SPENCER KT, LANG RM. Echocardiographic diagnosis of malignant mesothelioma involving the pericardium. *Echocardiography.* 2005; 22:538-9.
10. GREBENC ML, ROSADO DE CHRISTENSON ML, BURKE AP, GREEN CE, GALVIN JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2000; 20:1073-103.
11. KOBAYASHI Y, MURAKAMI R, OGURA J, YAMAMOTO K, ICHIKAWA T, NAGASAWA K, et al. Primary pericardial mesothelioma: a case report. *Eur Radiol.* 2001; 11:2258-61.
12. SUMAN S, SCHOFIELD P, LARGE S. Primary pericardial mesothelioma presenting as pericardial constriction: a case report. *Heart.* 2004; 90:e4.
13. LOZANO MD, PANIZO A, TOLEDO GR, SOLA JJ, PARDO-MINDÁN J. Immunocytochemistry in the differential diagnosis of serous effusions: a comparative evaluation of eight monoclonal antibodies in Papanicolaou stained smears. *Cancer.* 2001; 93:68-72.
14. MÜLLER AM, FRANKE FE, MÜLLER KM. D2-40: a reliable marker in the diagnosis of pleural mesothelioma. *Pathobiology.* 2006; 73:50-4.
15. HAMMAR SP. Macroscopic, histologic, histochemical, immunohistochemical, and ultrastructural features of mesothelioma. *Ultrastruct Pathol.* 2006; 30:3-17.
16. EREN NT, AKAR AR. Primary pericardial mesothelioma. *Curr Treat Options Oncol.* 2002; 3:369-73.
17. MARUYAMA R, SAKAI M, NAKAMURA T, SUEMITSU R, OKAMOTO T, WATAYA H, et al. Triplet chemotherapy for malignant pericardial mesothelioma: a case report. *Jpn J Clin Oncol.* 2006; 36:245-8.
18. BASSO C, VALENTE M, POLETTI A, CASAROTTO D, THIENE G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 12:730-7.