

UNIVERSIDAD PRIVADA ANTONOR ORREGO
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA



TESIS PARA OPTAR EL TÍTULO PROFESIONAL DE MÉDICO CIRUJANO

**TAPONAMIENTO CARDÍACO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE
CARCINOMATOSIS LINFANGÍTICA PULMONAR. REPORTE DE CASO**

AUTORA: BEGAZO FERNANDEZ ANITA ELIZABETH

ASESOR: ALIAGA DÍAZ ROGER MARCILIO

Trujillo-Perú

2020

TAPONAMIENTO CARDÍACO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE CARCINOMATOSIS LINFANGÍTICA PULMONAR. REPORTE DE CASO

Autores: Anita Elizabeth Begazo-Fernandez¹, Florian Zambrano-Silva², Roger Aliaga-Díaz³

Afiliación:

¹Bachiller de Medicina Humana, Universidad Privada Antenor Orrego

²Médico especialista en Medicina Interna, Departamento de Medicina Interna, Hospital Guillermo Almenara Irigoyen

³Médico especialista en Medicina Interna, Departamento de Medicina Interna, Hospital Víctor Lazarte Echegaray

Autor corresponsal:

Anita Elizabeth Begazo-Fernandez

Bachiller de Medicina Humana, Universidad Privada Antenor Orrego

E-mail: begazo.anitae@gmail.com

Primer autor:

Anita Elizabeth Begazo-Fernandez

Bachiller de Medicina Humana, Universidad Privada Antenor Orrego

E-mail: begazo.anitae@gmail.com

Recuento de palabras: 2509

RESUMEN

Antecedente: La carcinomatosis linfangítica es una enfermedad metastásica infrecuente, asociada a distintos tipos de neoplasias malignas, entre ellas el cáncer de pulmón con incidencia menor al 6%. Tiene una presentación clínica inespecífica y una elevada tasa de mortalidad. En este caso clínico se presenta a un varón joven que acude por tos no productiva, disnea progresiva y dolor torácico; se diagnostica inicialmente un taponamiento cardíaco. Dentro del estudio se excluyen causas infecciosas, metabólicas y autoinmunes. Debido a los hallazgos tomográficos compatibles con carcinomatosis linfangítica se sospecha de etiología neoplásica. En los resultados de biopsia de pericardio y pulmón se concluye tumor maligno primario pulmonar. Debido a la enfermedad avanzada, el paciente recibe un tratamiento paliativo y fallece 68 días después de su ingreso. Conclusión: La carcinomatosis linfangítica es una manifestación tardía de una neoplasia, su presentación clínica es variada por lo que su diagnóstico es difícil con necesidad de anatomía patológica. Una vez establecido el diagnóstico el pronóstico es sombrío y la tasa de mortalidad es elevada.

Palabras Clave: Taponamiento cardíaco, metástasis linfática, neoplasia pulmonar

ABSTRACT

Background: Lymphangitic carcinomatosis is a rare metastatic disease associated with different types of malignant neoplasms, including lung cancer with an incidence of less than 6%. It has a nonspecific clinical presentation and a high mortality rate. In this clinical case, a young man presented with a non-productive cough, progressive dyspnea, and chest pain; a previously diagnosed cardiac tamponade. The study excludes infectious, metabolic and autoimmune causes. Due to the tomographic findings compatible with lymphangitic carcinomatosis, a neoplastic etiology is suspected. The results of the pericardial and lung biopsy concluded a primary malignant lung tumor. Due to advanced disease, the patient receives palliative treatment and dies 68 days after admission. Conclusion: Lymphangitic carcinomatosis is a late manifestation of a neoplasm, its clinical presentation is varied so its diagnosis is difficult with the need for pathological anatomy. Once the diagnosis is established, the prognosis is bleak and the mortality rate is high.

Keywords: Cardiac tamponade, lymphatic metastasis, lung neoplasms

INTRODUCCIÓN

La carcinomatosis linfangítica es una patología infrecuente, generada por la diseminación de células cancerígenas a través de los vasos linfáticos y suele presentarse a partir de la cuarta década de vida, (1)(2) Está asociado a diferentes tipos histológicos de cáncer en un 80% con el adenocarcinoma y en un 20% con los otros. Las neoplasias implicadas con esta afectación linfática son el cáncer de mama, pulmón, estómago, próstata y algunos linfomas. (1)(3)(4)

Existen 3 teorías implicadas en la etiopatogenia de esta enfermedad: la vía retrógrada, en la cual las células cancerígenas viajan por el líquido linfático desde los hilios pulmonares hasta la red linfática pulmonar/pleural; la vía hematógena, en la que estas células malignas van por la vía sanguínea hasta los capilares pulmonares, forman un nódulo metastásico y a través de las paredes vasculares van hacia el intersciticio afectando a los vasos linfáticos; y la vía transdiafragmática, cuando las células neoplásicas drenan en los vasos linfáticos del diafragma. (5)(6)

Por medio de estas diseminaciones linfáticas se puede generar una invasión neoplásica hacia el pericardio que se produce con una frecuencia del 5-15% de los pacientes con cáncer de pulmón o mama; cuya diseminación genera un bloqueo de los ganglios linfáticos del corazón y pericardio. (7) En estos casos se presenta un derrame pericardico secundario a neoplasias en un 14,5% y de este grupo un 56.7% debuta como taponamiento cardíaco.(8) Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, pudiendo la persona presentar disnea, tos seca e inestabilidad hemodinámica. (9) En este caso clínico se reporta a un paciente que presenta taponamiento cardíaco como manifestación inicial de una carcinomatosis linfangítica.

Esta asociación clínica presenta un mal pronóstico, y tiene una elevada tasa de mortalidad.(10) La tasa de supervivencia de la carcinomatosis linfangítica pulmonar es de 3 meses en un 50% y de 6 meses en un 15% de estos pacientes. (5)(11)(12)

El diagnóstico definitivo se realiza con la anatomía patológica, los exámenes auxiliares como la radiografía y tomografía nos aproximan al diagnóstico; sin embargo, ninguno de los cambios evidenciados en estos son patognomónicos. (2)(13)(14)

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 32 años, procedente de Lima, acudió a emergencia, refiriendo que desde hace 10 días presenta tos no productiva, disnea progresiva y dolor torácico. No presenta hábitos nocivos de importancia. No refiere enfermedades concomitantes, sólo una cirugía previa de apendicectomía a los 4 años. Al examen físico se encuentra presión arterial de 90/70 mmhg, frecuencia cardíaca de 127 por minuto, ruidos cardíacos rítmicos de baja intensidad y murmullo vesicular disminuido en base de hemitórax derecho.

Se indicó una radiografía de tórax en la que se evidenció una efusión pleural derecha y un índice cardiorácico de 0.65 (Figura 1). Se realiza tomografía de tórax en la que se evidencia un derrame pericárdico severo, con separación de capas pericárdicas visceral y parietal de aproximadamente 28mm, además de hiperdensidad basal derecha, con broncograma aéreo sugerente de consolidado; patrón lineal reticular apical en lóbulo superior izquierdo (Figura 2a). Se realiza ecocardiograma a pie de cama evidenciándose signos ecográficos de taponamiento cardíaco. Se realiza pericardiocentesis extrayendo 20cc de líquido serohemático y se envía muestra para estudio. Paciente presenta evolución desfavorable con exacerbación de clínica, ingurgitación yugular, persiste hemodinámicamente inestable por lo que cirugía cardiovascular programa cirugía de emergencia con el diagnóstico de taponamiento cardíaco. Se realiza ventana pericárdica subxifoidea, con hallazgos de pericardio parietal engrosado, líquido pericárdico serohemático, se toma biopsia de pericardio y se colocó un tubo de drenaje a nivel pericárdico el cual se retira después de 5 días con una producción de 60cc en 24 horas.

Se evidencia leve mejoría en el estado clínico del paciente. Es evaluado por neumología quienes por la coyuntura que esta atravesando el país no pueden realizar fibrobroncoscopia, solicitan reacción en cadena polimerasa en tiempo real para coronavirus 19 y nueva tomografía de tórax en la cual se observa en este examen nuevamente derrame pericárdico, consolidados basales bilaterales con broncograma aéreo, un patrón en árbol en brote y micronodular a predominio del hemitórax derecho (Figura 2b). En los resultados de la muestra de líquido pericárdico de tipo exudativo se encuentra cultivo, BK y gene xpert negativo; cultivo de secreción bronquial negativo, resultado de biopsia de pericardio compatible con pericarditis crónica fibrinosa. En los exámenes serológicos se encuentran ANA/ANCA negativo, CEA ligeramente elevado y reacción en cadena polimerasa en tiempo real para coronavirus 19 negativo.

Debido a que se obtuvieron resultados negativos, una biopsia no concluyente, empeoramiento de los síntomas del paciente con necesidad de oxígeno y hasta el momento no se establecía la causa primaria del cuadro clínico se decide tomar una nueva tomografía pre operatoria 20 días después, para tener un control de los cambios a nivel torácico encontrándose aumento del derrame pericárdico en la pared posterior con un diámetro visceroparietal de 21mm, engrosamiento nodular difuso de tabique interlobulillar, engrosamiento del intersticio broncovascular irregular y nodular cuyas características son compatibles con carcinomatosis linfangítica (Figura 2c). Paciente cursa nuevamente con signos de taponamiento cardíaco, se solicita ecocardiograma el cual se puso realizar en esta vez evidenciándose colapso de ventrículo y aurícula izquierda, derrame pericárdico severo postero-lateral, por lo que ingresa a sala para una esternotomía media con liberación de adherencias y toma de biopsia pulmonar del lóbulo medio derecho y pericardio, cuyos resultados son un infiltrado focal por carcinoma poco diferenciado sólido, con resultado inmunohistoquímico concluyente como carcinoma primario pulmonar y carcinomatosis linfangítica.

Paciente con mal pronóstico, evolución tórpida, presión arterial de 80/50 mmhg, al ser evaluado por oncología, estos indican que el paciente no es tributario a manejo oncológico por inestabilidad hemodinámica y la quimioterapia generaría mayor toxicidad y pobre beneficio, se sugiere manejo paliativo conservador. No se evidencia mejoría y fallece luego de 68 días desde el ingreso.

DISCUSIÓN

La carcinomatosis linfangítica pulmonar (CLP) es una forma rara de enfermedad metastásica pulmonar caracterizada por la presencia del tumor dentro de los vasos linfáticos. Es considerada una manifestación final de malignidad y representa apenas un 6 a 8 % de las metástasis intratorácicas.(15) Con mayor frecuencia se presenta como una complicación de algún tumor maligno y pocas veces es el hallazgo inicial antes del diagnóstico de cáncer. Los tumores primarios más comunes coexistentes con la CLP son el cáncer de mama (17.3%), pulmón (10.8%) y gástrico (10.8%);(2) sin embargo, también se ha asociado a neoplasias dérmicas, como angiosarcoma cutáneo y cáncer de labio, y de vías urinarias.(16)(17)(18)

Fue mencionada por primera vez por Andral en 1829, posteriormente reportada por Virchow en 1855 y luego por Denme en 1858, quienes describieron una condición clínica con marcada disnea y rápidamente fatal, donde la necropsia revelaba amplia diseminación de nódulos cancerosos en el pulmón y la pleura. En 1873, Troisier realizó el primer reporte de las lesiones características de la en esta enfermedad e introdujo el término de carcinomatosis linfangítica.(19)

La CLP afecta indiferentemente a hombres y mujeres. La edad más común de afectación es entre la cuarta y quinta década de vida.(1)(2) No se ha descrito una raza con mayor predilección.

No se reportan casos sobre el taponamiento como manifestación inicial de la CLP, sin embargo la literatura reporta metástasis linfáticas hacia el pericardio, las cuales suelen ser silenciosas y diagnosticadas en la mayoría de estos mediante autopsias; según el instituto nacional de cáncer el 21% de los derrames pericárdicos malignos presentan clínica inespecífica de los cuales la mitad de los casos evolucionan a taponamiento cardiaco. (20) Estas metástasis están asociadas a cáncer de pulmón y mama con mayor frecuencia. (7)

No es común que la afectación cardiaca genere el primer síntoma de una neoplasia, por lo que el taponamiento cardiaco asociado a una diseminación linfática pericárdica constituye una rareza clínica. (8) En este reporte de caso la invasión tumoral se dio por diseminación de células cancerígenas por vía linfática desde un tumor primario que fue el carcinoma pulmonar, fisiopatológicamente se pudo deber a un bloqueo de los vasos linfáticos del corazón y pericardio a nivel del istmo de la raíz aortica con diseminación retrógrada del tumor desde los ganglios mediastinos. (20) Con respecto al tipo histológico es el adenocarcinoma pulmonar el mas frecuente asociado a este tipo de diseminación a diferencia del carcinoma epidermoide el cual presenta menor asociación a este tipo de metástasis. (21)

Los síntomas más comunes de una CLP son la disnea de rápida progresión, descrita en el 59 a 90.3% de los pacientes, y la tos seca, en el 33.8 a 54.8%;(2)(22) en los procesos metastásicos al pericardio predominan también la disnea, tos seca e ingurgitación yugular; en algunos estudios establecen la tos como el signo más importante; esta clínica se evidenció en nuestro paciente desde su ingreso y en su evolución.(7) Además, algunos pacientes pueden tener pérdida de peso, asociado al estado hipercatabólico del cáncer, y dolor torácico. Con menos frecuencia, menos del 10%, fiebre, tos productiva, hemoptisis, náuseas, vómitos cuyo cuadro no se presentó en nuestro paciente.(2) Otras manifestaciones extrapulmonares metastásicas descritas al momento del diagnóstico del CLP incluyen la presencia de nódulos linfáticos en la región supraclavicular, axilar, peritoneo, pleura, hígado, hueso, pericardio y cerebro.(23)

Respecto al diagnóstico de CLP se evidencian cambios en las radiografías como las opacidades intersticiales retículo-lineales o nodulares, las líneas de B Kerley, engrosamiento de septos interlobulillares que suelen guiar al diagnóstico, pero cuya precisión diagnóstica sólo es del 23% y aproximadamente la mitad de los casos presentan radiografías normales debido a la progresión tardía de la enfermedad.(2) En relación a la metástasis al pericardio la radiografía no es de mucha ayuda ya que con ella no se puede determinar la existencia de un taponamiento cardíaco, pero si se puede evidenciar la presencia de cardiomegalia, cuya característica está presente en la primera radiografía de nuestro paciente.(24) La tomografía computarizada de alta resolución evidencia alteraciones en los compartimientos intersticiales y periféricos, caracterizadas por engrosamiento liso o nodular de septos interlobulillares como se reporta en este caso a partir de las tomografías control, estos hallazgos ocurren en un mayor porcentaje en los lobulillos inferiores de los pulmones y son sugestivos a una CLP.(2) Los resultados radiológicos hacen sospechar el diagnóstico de CLP, pero otras patologías presentan similares alteraciones imagenológicas; haciendo necesario el estudio anatomopatológico para el diagnóstico definitivo, como paso en el caso presentado.(2)(5)

La terapia de manejo en este reporte de caso implica en primera instancia la estabilización hemodinámica del paciente y luego establecer la terapia definitiva de la carcinomatosis linfangítica, la cual tiene que estar dirigida al tratamiento del tumor primario. Es probable que la quimioterapia sea efectiva en los casos en los que el tumor primario es quimiosensible, en donde se ha reportado remisión prolongada de la enfermedad, como lo describe Hamilton et al., en un caso de CLP en un paciente con carcinoma de mama.(26) Sin embargo, la mayoría de los casos la neoplasia recidiva o progresa a pesar de la terapia.(2)

La CLP al igual que el taponamiento cardíaco asociado a metástasis neoplásica suelen ser manifestaciones de malignidad en etapa terminal, por lo que el pronóstico con o sin terapia es generalmente pobre. De acuerdo con Bruce et al., la mitad de los pacientes mueren dentro de los tres meses de aparición de los síntomas. (1) Otro estudio, como el de Zhang et al, encontró que el 72.1% de los paciente fallecieron en 7 meses.(25)

CONCLUSIONES

La carcinomatosis linfangítica es un tipo de metástasis neoplásica, de presentación clínica tardía e inespecífica lo que dificulta su diagnóstico oportuno, pero se debe considerar a esta patología dentro de los diagnósticos diferenciales de neumopatías con rápida progresión a insuficiencia respiratoria que no responden a tratamiento, estando o no asociada a cualquier otro cuadro clínico atípico, todo esto genera un retraso en el tratamiento. Por otra parte, el manejo de las complicaciones asociadas a esta patología pueden mejorar la calidad de vida del paciente por un periodo, pero una vez establecido el diagnóstico el pronóstico es sombrío y la tasa de mortalidad es elevada.

BIBLIOGRAFIA

1. Zander D, Farver C. Patología Pulmonar. 2th. ed. España. ELSEIVER. 2018
2. Klimek M. Pulmonary lymphangitis carcinomatosis: systematic review and meta-analysis of case reports, 1970-2018. Postgraduate Medicine. 2019.
3. Rozman C, Cardellach F. Medicina Interna. 19th. ed. España. ELSEIVER. 2018
4. Berger I, Cengel K, Simone C, Callejón E, Roshkovan L, et al. Lymphangitic carcinomatosis: A common radiographic manifestation of local failure following extended pleurectomy / decortication in patients with malignant pleural mesothelioma. ELSEIVER. 2019.132:94-98.
5. Navarro A, Martínez F, Ibáñez S, Páez D, Rodríguez D, Sarabia F. Linfangitis Carcinomatosa: Hallazgos de la radiografía de tórax y correlación con TCMD. SERAM.
6. Murillo L, Moestero E. Compendio de Medicina de Urgencias. 4th. ed. España. ELSEIVER. 2017.
7. Muir KW, Rodger JC. Cardiac tamponade as the initial presentation of malignancy: is it as rare previously supposed? Postgrad Med J 1994;70:703-7.
8. Muir KW, Rodger JC. Cardiac tamponade as the initial presentation of malignancy: is it as rare previously supposed? Postgrad Med J 1994;70:703-7.
9. Nicolás JM, Navarro M, Sobrino J, Coca A. Taponamiento cardiaco como manifestación inicial de una neoplasia pulmonar. Med Clin (Barc) 1990;95:779-81.
10. A. Taponamiento cardiaco como manifestación inicial de una neoplasia pulmonar. Med Clin (Barc) 1990;95:779-81.
11. Lamot S, Hernández M, Itcovici N, Martín V, Quadrelli S. Carcinomatosis linfática y embolismo tumoral pulmonar. Ramr. 2014. 2:153-162
12. Montero J, Jiménez L. Medicina de Urgencias y Emergencias. 6th. ed. España. ELSEIVER. 2018
13. Grant A, Griffin N. Fundamentos del diagnóstico en radiología. 2th. ed. España. ELSEIVER. 2020.
14. Arias L, Carrillo J, Zuluaga C, Kallmann M. Patrón Nodular Perilinfático. Rev Colomb Neumo. 2016. 28:45-46.
15. Bruce DM, Heys SD, Eremin O. Lymphangitis carcinomatosa: a literature review. J R Coll Surg Edinb. 1996;41:7-13.

16. Chi-Ting L, Shih-Ming J, Kun-Eng L, Hsin-Nung S: Pulmonary lymphangitic sarcomatosis from cutaneous angiosarcoma: an unusual presentation of diffuse interstitial lung disease. *Jpn J Clin Oncol.* 2000;30:37–39.
17. Babu S, Salih S: A rare presentation of pulmonary lymphangitic carcinomatosis in cancer of lip: case report. *World J Surg Oncol.* 2011;9:77.
18. Higo H, Suzuki N, Nagata T, Togami T, Ohara N, Marukawa M. Pulmonary lymphangitic carcinomatosis from gallbladder cancer mimicking diffuse alveolar haemorrhage. *Respirol Case Rep.* 2020;8(3):e00540
19. G. N. Chandler y Maxwell Telling. Lymphangitis Carcinomatosa. *Br Med J.* 1952;2(4785):639–641.
20. Franck A. Cancer of unknown primary site. *Cancer: principle and practice of Oncology 6th Edition*, edited by Vicente. De Vita, Jr Samuel Hellman, Steve A. Rosenberg. Lippincott-Ravent Publishers. Philadelphia 2001:2537-2559
21. (Mitja L. Debeljak A. Cardiac tamponade as the initial manifestation of pulmonary adenocarcinoma. *Radiol Oncol.* 2007. 41:161.)
22. Cömert SS, Doğan C, Cağlayan B, et al. The Features of Lymphangitis Carcinomatosa Cases (Lenfanjitis Karsinomatoza Tanisi Alan Olguların Özellikleri). *İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi.* 2013;27:173-180
23. Zhang K y Huang Y. Clinical Features and Diagnosis of Pulmonary Lymphangitic Carcinomatosis. *Chinese Journal of cancer.* 2006;25(9):1127-1130
24. Cindry Ramírez F, Mauricio Sarmiento M, Natalia Orejuela T. Características clínicas y ecocardiográficas de los derrames pericárdicos en pacientes del Hospital Universitario San Vicente de Paúl. *IATREIA* 2002;15:13
25. Hamilton CR, Plowman PN. Prolonged remission of lymphangitis carcinomatosis from breast cancer
26. *Br J Dis Chest.* 1987;81(4):400-3.

ANEXOS



Figura 1: Radiografía de tórax Antero-Posterior de ingreso Hospital Nacional

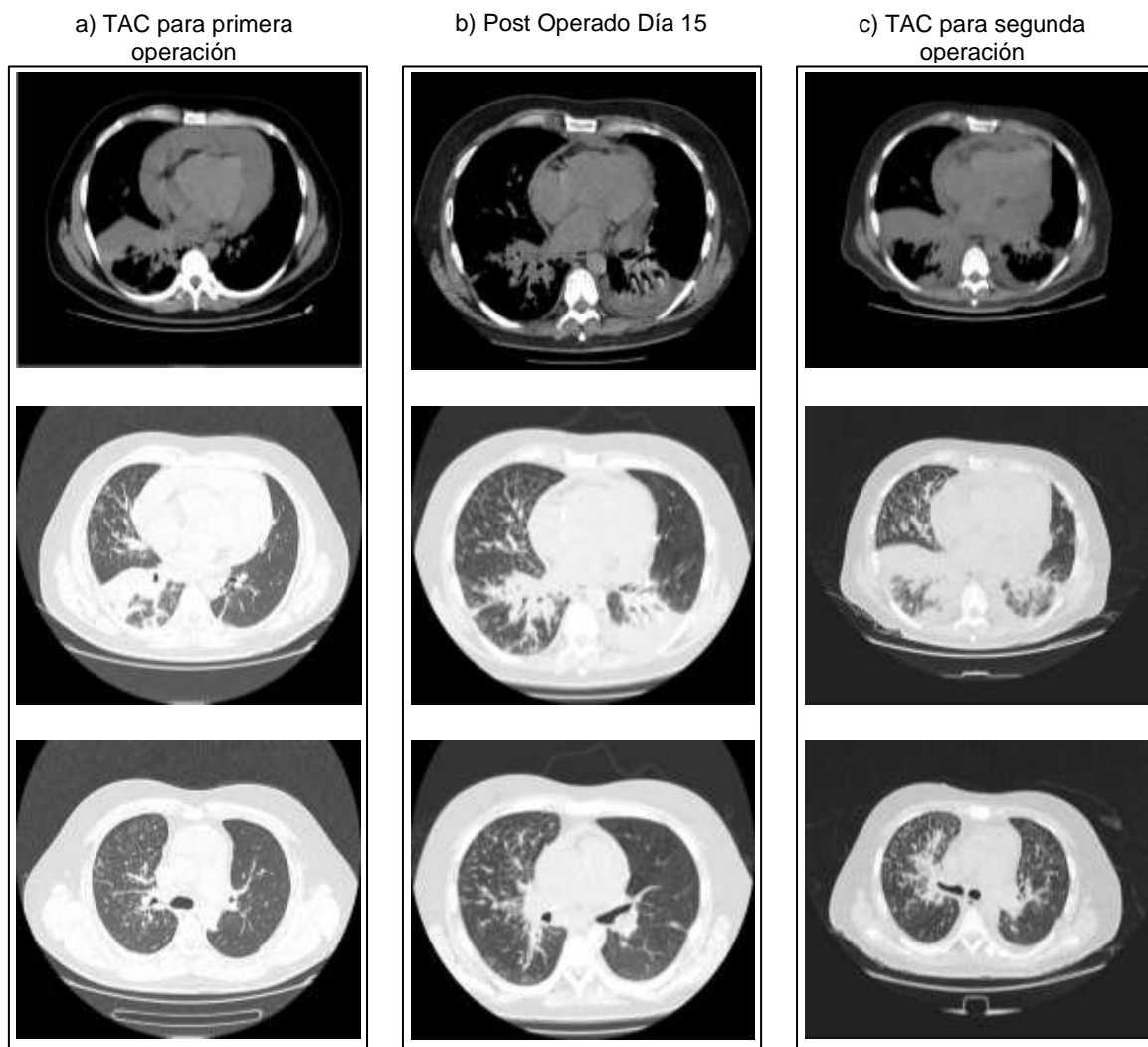


Figura 2: Tomografías axiales computarizadas durante hospitalización