

A pair of hands, palms up, holding a large, vibrant red heart. The heart is the central focus, with the hands positioned on either side, fingers slightly curled. The background is a soft, out-of-focus light gray.

**SESION CLINICA CON
ANATOMIA PATOLOGICA
18-09-2019**

Sara Raposo García Adjunta M.I.
Alberto Ferreras García R5 M.I.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Mujer de 83 años que ingresa por astenia.
- Múltiples alergias e intolerancias (metotrexato, etanercept, infliximab, fenofibrato, mirtazapina).
- Hepatitis por amoxicilina-clavulánico en 2012.
- Vive en medio urbano, siendo válida (hasta el ingreso reciente, vivía sola).
- No hábitos tóxicos.
- FRCV: HTA. Dislipemia.
- Cardiopatía isquémica crónica tipo IAM no Q en el año 2012, con enfermedad coronaria de un vaso (CD) revascularizada mediante implante de stent farmacoactivo. Ingreso en mayo de 2013 por dolor torácico, con prueba de detección de isquemia negativa.
- Síndrome ansioso-depresivo.
- Artritis reumatoide (FR positivo) con brote poliarticular en 2017, en seguimiento por Reumatología (actualmente sin ningún tratamiento por múltiples alergias/intolerancias)

ANTECEDENTES PERSONALES

- Sarcoma de Kaposi secundario a tratamiento inmunosupresor, en seguimiento por Dermatología.
- Colitis linfocítica.
- Apendicectomía.
- Ingreso en julio de 2017 en M. Interna por anemia con hepatoesplenomegalia y adenopatías, realizándose en ese ingreso biopsia de adenopatía axilar (cambios reactivos y algunas células positivas para VHH-8).
- Realización de TAC anuales durante los últimos 3 años por hepatoesplenomegalia y adenopatías en regiones torácica y abd.
- Último TAC octubre 2018: a destacar adenopatías axilares, mediastínicas, en cadenas ilíacas, retroperitoneales y hepatoesplenomegalia (sin cambios respecto a previos)

ANTECEDENTES PERSONALES

- Ingreso en noviembre de 2018 (un mes previo al ingreso actual) por ICC en contexto de anemia de trastorno crónico con ferropenia asociada (estudio endoscópico con hernia de hiato e inflamación crónica inespecífica en colon), **presentando fiebre durante el ingreso (VEB positivo)**, resuelta al alta.

TRATAMIENTO ACTUAL

- Pantoprazol 20: 1-0-0
- Vortioxetina 10: 1-0-0
- Adiro 100: 0-1-0
- Seguril: $\frac{1}{2}$ -0-0
- Lormetazepam 2: 0-0-1
- Olanzapina 5: 0-0- $\frac{1}{2}$
- Paroxetina 20: 0- $\frac{1}{2}$ -0

ENFERMEDAD ACTUAL

- Deterioro progresivo del estado general
- Intensa astenia y disnea con mínimos esfuerzos
- No refiere dolor torácico ni palpitaciones
- Edemas progresivos en miembros inferiores
- No evidencia de sangrado macroscópico ni melenas
- No alternancia del tránsito intestinal
- Anorexia con pérdida de peso no cuantificada.
- Febrícula y algún episodio de fiebre sin sensación distérmica asociada.

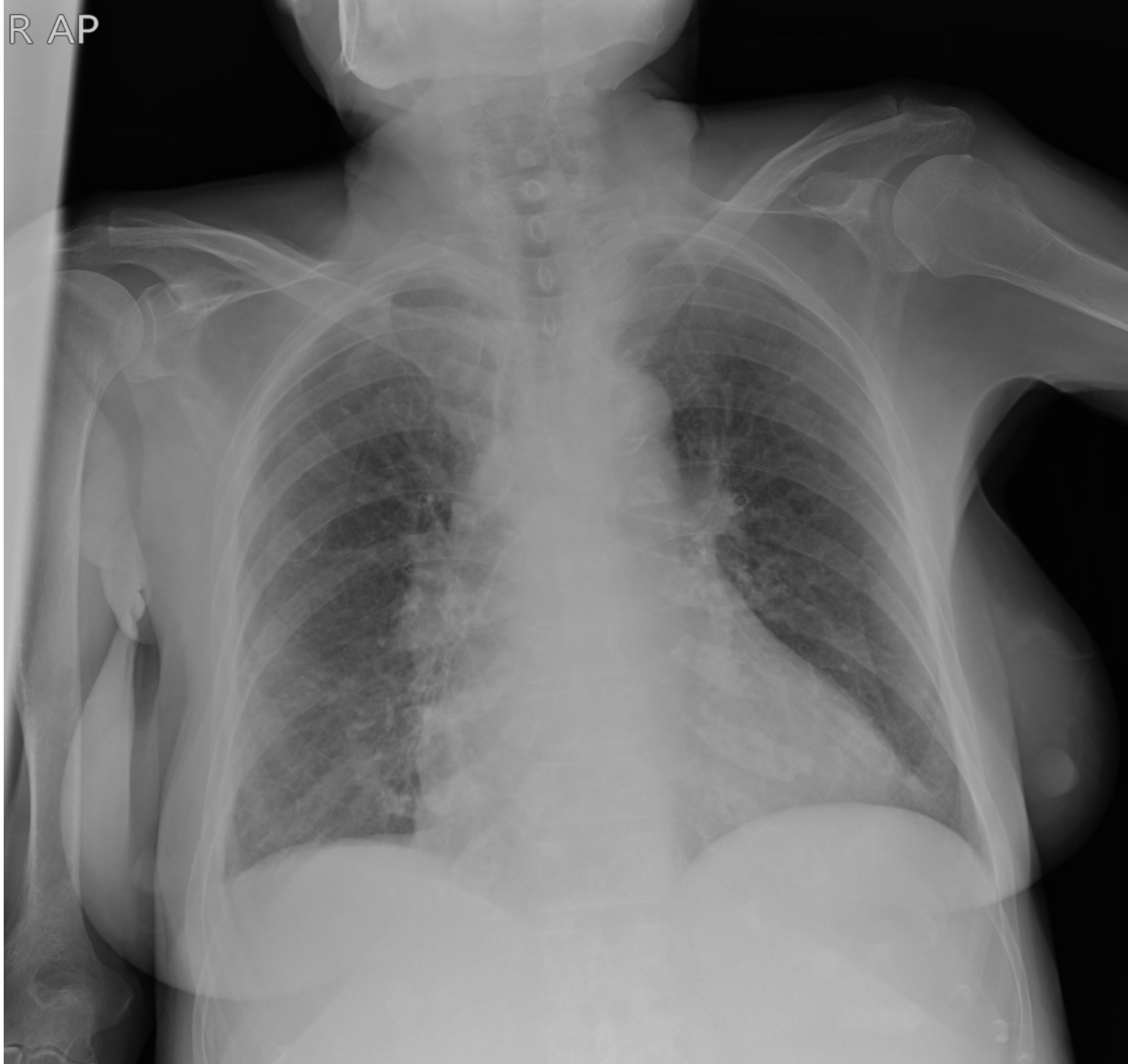
EXPLORACIÓN FÍSICA

- PA 95/50 mmHg. T^a 37,8°C.
- Consciente, orientada y colaboradora.
- Postrada. Palidez cutánea. Buena perfusión distal.
- Eupneica con oxígeno suplementario y sat. O₂ (2 lpm) 94%.
- Aumento de PVY. Adenopatías supraclaviculares, axilares e inguinales, inferiores al cm, móviles, no dolorosas a la palpación

EXPLORACIÓN FÍSICA

- AC: rítmica a 75 lpm sin soplos
- AP: MVC con escasos crepitantes en bases.
- Abdomen depresible, blando, no doloroso a la palpación. Hepatomegalia con borde hepático a 3 traveses de dedo bajo reborde costal derecho. Se palpa borde esplénico a unos 4 traveses bajo reborde costal izquierdo. Peristaltismo normal.
- MMII con edema en tercio inferior. No datos de TVP. Pedios simétricos
- Exploración neurológica normal

R AP



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- HEMOGRAMA: Hb 5,5, VCM 93, HCM 31,9, reticulocitos 10,9%, leucocitos 4500 (N 36%, Cay 9%), plaquetas 239.000. VSG 17.
- COAGULACIÓN: TP 82%. INR 1,1.
- BIOQUÍMICA: gluc98, u 63, cr 0,9, úrico 9,9, perfil hepático normal. PT 5,4. Col 135, TG 654. LDH 366. Ca, P y bilirrubina normales. Albúmina 2,7. Cl 99, Na 136, K 3,9. PCR 212. PCT >100. TSH normal. Fe 44, transferrina 168, ferritina 2900. Vitamina B12 y ácido fólico normales. Inmunoglobulinas (IgG, IgA e IgM) normales

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Proteinograma: PT 5,2, Alb 1,95, Alfa 1 0,85, Alfa 2 0,96, Beta 0,47, Gamma 0,97. Perfil inflamatorio.
- MARCADORES TUMORALES: CEA, Ca 19.9, Ca 12.5, AFP, Ca 72,4, Ca 15,3, NSE y SCC negativos. Beta 2 microglobulina 15
- SEROLOGÍAS: VHB, VHC, VIH, Brucela, Lues, Borrelia, Coxiella negativo. VHS IgG positivo, IgM negativo. VEB IgM positivo. CMV IgG positivo, IgM negativo. PCR CMV indetectable.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- HEMOCULTIVOS (al ingreso): *S. mitis* y *S. vestibularis*.
- UROCULTIVO: negativo
- ECG: Ritmo sinusal normal. QRS estrecho. Sin ondas Q. Repolarización normal

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TAC TORACO-ABDOMINO-PÉLVICO: Gran masa pericárdica (7 x 4.8 cm, ejes máximos en el plano axial) que engloba la arteria coronaria derecha (con stent en su región proximal) condicionando importante estenosis de la misma (filiforme) en un largo trayecto que discurre en el espesor de la masa. La masa se prolonga a lo largo del surco AV y rodea la aurícula derecha imprimiéndola en la luz de ésta con un contorno bilobulado. El margen externo de la lesión se encuentra bastante bien definido con mínima reticulación periférica que parece corresponder a estructuras vasculares. **No** se identifica **derrame pericárdico** (mínima lámina de líquido pericárdico). Pequeño derrame pleural derecho. Adenopatías mediastínicas milimétricas prevasculares, discretamente menores que el estudio anterior y axilares bilaterales que han disminuido significativamente en número y tamaño. En el parénquima pulmonar persisten pequeñas lesiones cicatriciales en vértices pulmonares. **Esplenomegalia**, con un eje anteroposterior de 15 cm. Pequeño bazo accesorio adyacente al polo inferior. Ligera **hepatomegalia**, sin cambios relevantes, con dos quistes milimétricos en segmentos VIII y IV B, sin variaciones. Colelitiasis. No se observa dilatación de vías biliares intra ni extrahepáticas. En eje esplenoportal permeable. Páncreas, suprarrenales y riñones, sin hallazgos significativos. Ateromatosis calcificada aortoiliaca. Adenopatías milimétricas retroperitoneales periaórticas, menores que en el estudio previo. **Adenopatías** en cadena ilíaca primitiva derecha, cadenas ilíacas internas y externas bilaterales y en ambas regiones inguinales, habiendo **disminuido** todas ellas en **número y tamaño**. Utero miomatoso. **No** se identifica **líquido libre** intraperitoneal.
- En conclusión: Importante mejoría de las adenopatías toraco-abdominales. Gran masa cardiaca de nueva aparición de probable origen pericárdico, que rodea e impronta la aurícula derecha y engloba la coronaria descendente derecha, muy estenosada.

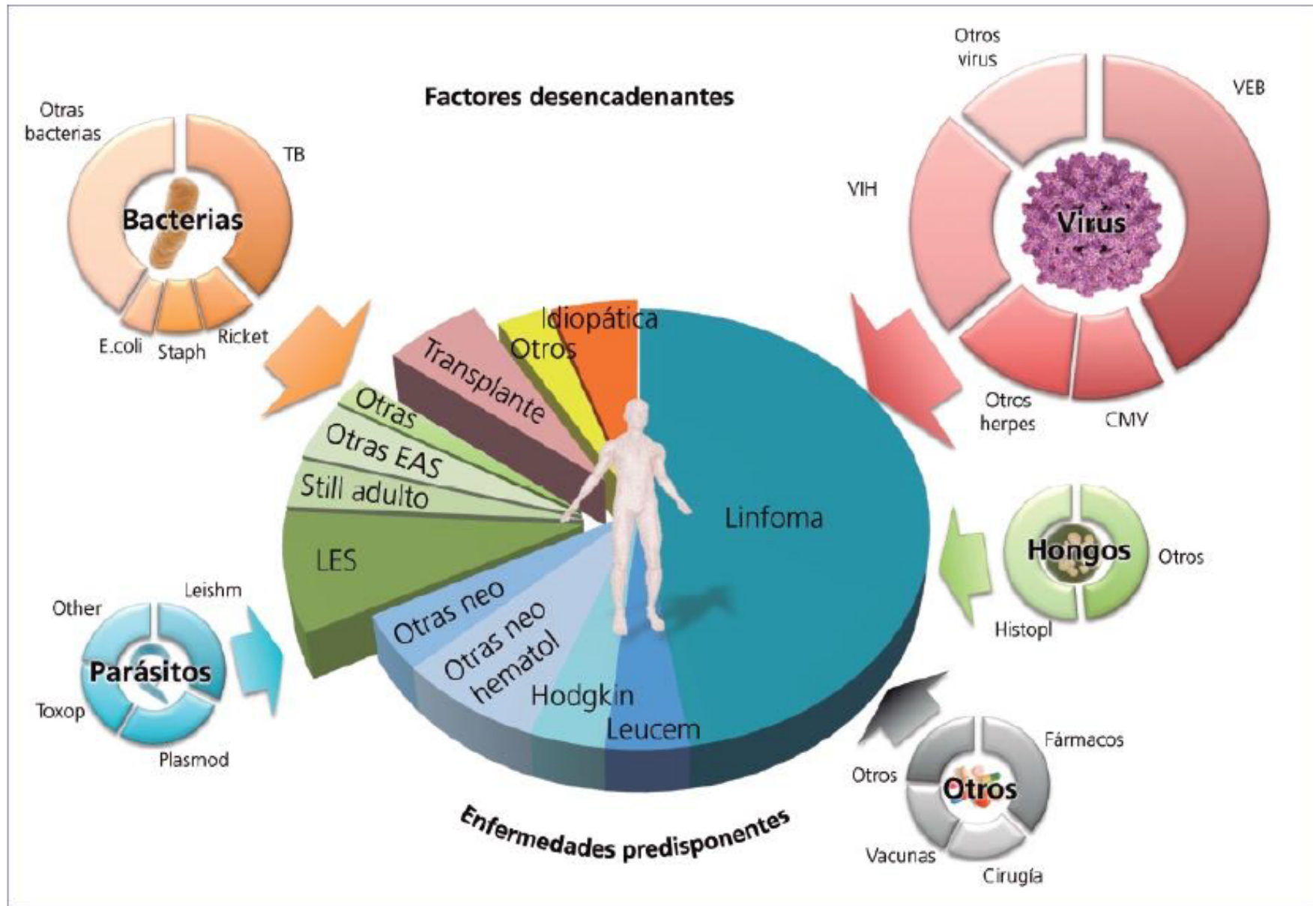
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECOCARDIOGRAMA: ventrículo izquierdo de diámetros, grosor y función sistólica global y segmentaria normal. Insuficiencia mitral, aórtica y tricúspide ligera, con presión sistólica dentro de límites normales. **No se detectan imágenes sugerentes de endocarditis**. A nivel del surco auriculoventricular derecho se observa una masa con distintas ecogenicidades, una mas ecodensa de 22x53 mm que engloba la arteria coronaria derecha que está permeable y otra adyacente, menos ecodensa, de hasta 20 mm de grosor de menor ecogenicidad contenida por el pericardio a lo largo de aurícula derecha y ventrículo derecho

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECOCARDIOGRAMA TRANSESOFÁGICO:
insuficiencia aórtica, tricúspide y mitral ligera **sin imágenes sugerentes de endocarditis infecciosa**. Orejuela izquierda libre de trombos. La imagen ecodensa a nivel del surco auriculoventricular derecho extracavitaria descrita en el ecocardiograma transtorácico presenta un tamaño de 57x36 mm. Resto sin cambios respecto al ecocardiograma transtorácico.

Etiología del síndrome hemofagocítico



CRITERIOS DIAGNOSTICOS

- Five of the following eight findings:
- Fever $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$
- Splenomegaly
- Peripheral blood cytopenia, with at least two of the following:
hemoglobin $< 9 \text{ g/dL}$ (for infants < 4 weeks, hemoglobin $< 10 \text{ g/dL}$);
platelets $< 100,000/\text{microL}$; absolute neutrophil count $< 1000/\text{microL}$
- Hypertriglyceridemia (fasting triglycerides $> 265 \text{ mg/dL}$) and/or
hypofibrinogenemia (fibrinogen $< 150 \text{ mg/dL}$)
- Hemophagocytosis in bone marrow, spleen, lymph node, or liver
- Low or absent NK cell activity
- Ferritin $> 500 \text{ ng/mL}$ (the author prefers to consider a ferritin $> 3000 \text{ ng/mL}$ as more indicative of HLH)
- Elevated soluble CD25 (soluble IL-2 receptor alpha [sIL-2R]) two
standard deviations above age-adjusted laboratory-specific norms

Differential diagnosis of mediastinal mass

Anterior compartment	Middle compartment	Posterior compartment
Thymus - Thymoma - Thymic cyst - Thymic hyperplasia - Thymic carcinoma	Bronchogenic cyst	Neurogenic tumors - Neurofibroma - Neurilemmoma - Neurosarcoma - Ganglioneuroma - Ganglioneuroblastoma - Neuroblastoma - Chemodectoma - Pheochromocytoma
Lymphoma	Pericardial cyst	Meningoceles
Germ cell tumor - Teratoma/dermoid cyst - Seminoma - Non-seminoma - Yolk sac tumor - Embryonal carcinoma - Choriocarcinoma	Lymphadenopathy - Lymphoma - Sarcoid - Metastatic lung cancer	Thoracic spine lesions (eg, Pott's disease)
Intrathoracic thyroid - Substernal goiter - Ectopic thyroid tissue	Enteric cyst	
Parathyroid adenoma	Esophageal tumors	
Hemangioma	Vascular masses and enlargement	
Lipoma		
Liposarcoma		
Fibroma		
Fibrosarcoma		
Foramen of Morgagni hernia		

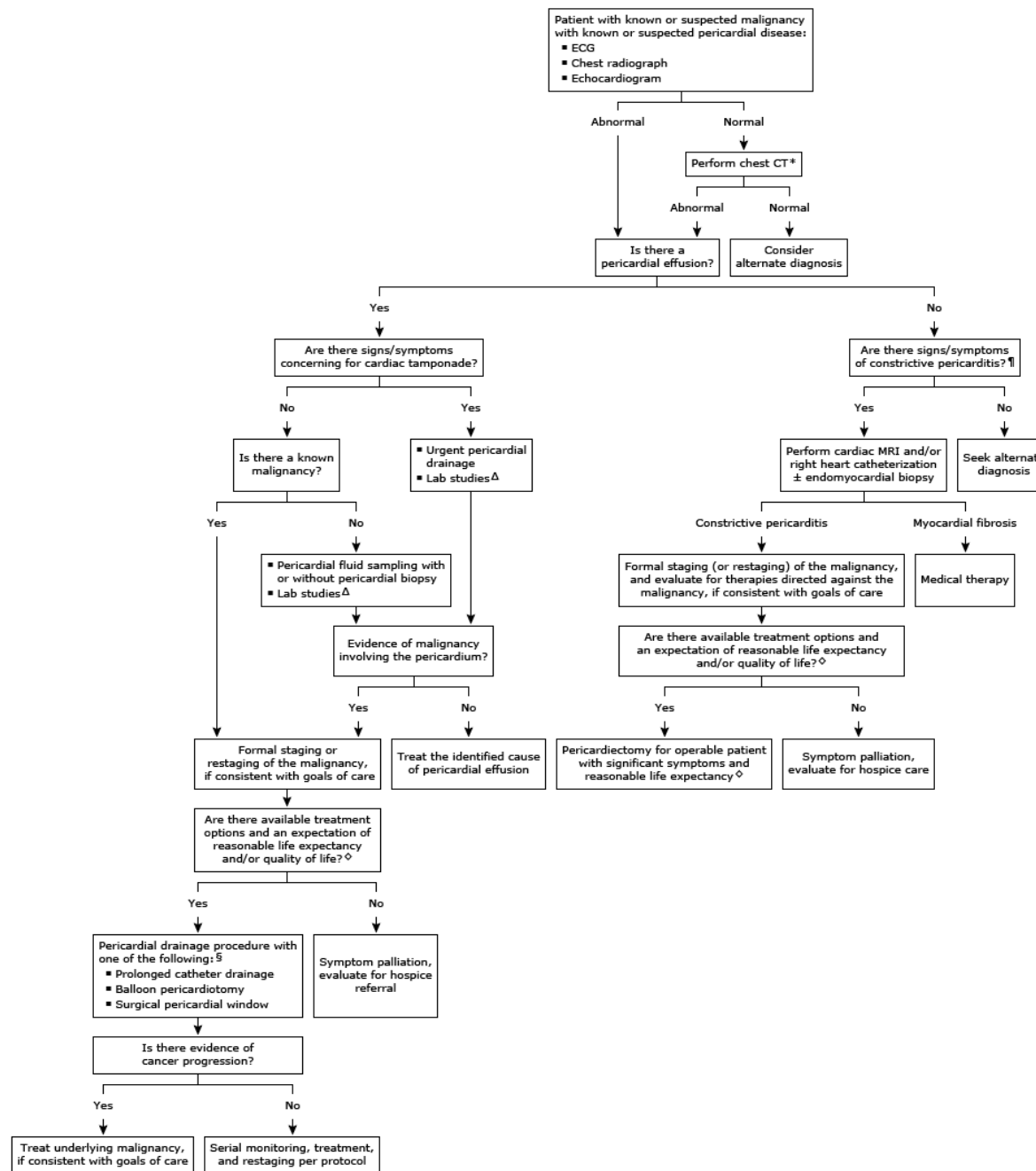
Causes of pericardial disease

Idiopathic (presumed to be viral, postviral, or immune-mediated)
In most case series, the majority of patients are not found to have an identifiable cause of pericardial disease. Frequently such cases are presumed to have a viral or autoimmune etiology.
Infectious
Viral - Cocksackievirus, echovirus, adenovirus, Epstein-Barr virus, cytomegalovirus, influenza, varicella, rubella, HIV, hepatitis B, mumps, parvovirus B19, vaccina (smallpox vaccine)
Bacterial - <i>Mycobacterium tuberculosis</i> (most common cause in countries where tuberculosis is endemic), <i>Staphylococcus</i> , <i>Streptococcus</i> , <i>Haemophilus</i> , <i>Neisseria</i> (<i>N. gonorrhoeae</i> or <i>N. meningitidis</i>), <i>Chlamydia</i> (<i>C. psittaci</i> or <i>C. trachomatis</i>), <i>Legionella</i> , <i>Salmonella</i> , <i>Borrelia burgdorferi</i> (the cause of Lyme disease), <i>Mycoplasma</i> , <i>Actinomyces</i> , <i>Nocardia</i> , <i>Tropheryma whippelii</i> , <i>Treponema</i> , <i>Rickettsia</i>
Fungal - <i>Histoplasma</i> , <i>Aspergillus</i> , <i>Blastomyces</i> , <i>Coccidioides</i> , <i>Candida</i>
Parasitic - <i>Echinococcus</i> , amebic, <i>Toxoplasma</i>
Infective endocarditis with valve ring abscess
Noninfectious
Autoimmune and autoinflammatory
Systemic inflammatory diseases, especially lupus, rheumatoid arthritis, scleroderma, Sjögren syndrome, vasculitis, mixed connective disease
Autoinflammatory diseases (especially familial Mediterranean fever and tumor necrosis factor associated periodic syndrome [TRAPS], IgG4-related disease)
Postcardiac injury syndromes (immune-mediated after cardiac trauma in predisposed individuals)
Other - Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's), polyarteritis nodosa, sarcoidosis, inflammatory bowel disease (Crohn's, ulcerative colitis), Whipple's, giant cell arteritis, Behçet syndrome, rheumatic fever
Neoplasm
Metastatic - Lung or breast cancer, Hodgkin's disease, leukemia, melanoma
Primary - Rhabdomyosarcoma, teratoma, fibroma, lipoma, leiomyoma, angioma
Paraneoplastic
Cardiac
Early infarction pericarditis
Late postcardiac injury syndrome (Dressler's syndrome), also seen in other settings (eg, post-myocardial infarction and post-cardiac surgery)
Myocarditis
Dissecting aortic aneurysm
Trauma
Blunt
Penetrating
Iatrogenic - Catheter and pacemaker perforations, cardiopulmonary resuscitation, post-thoracic surgery
Metabolic
Hypothyroidism - Primarily pericardial effusion
Uremia
Ovarian hyperstimulation syndrome
Radiation
Drugs (rare)
Procainamide, isoniazid, or hydralazine as part of drug-induced lupus
Other - Cromolyn sodium, dantrolene, methysergide, anticoagulants, thrombolytics, phenytoin, penicillin, phenylbutazone, doxorubicin

ETIOLOGIA

- El tumor metastásico más común que afecta al pericardio es el cáncer de pulmón
- Otros incluyen cáncer de mama y esófago, melanoma, linfoma y leucemia
- El sarcoma de Kaposi relacionado con el SIDA ha sido una causa importante de enfermedad pericárdica neoplásica

Algorithmic approach to diagnosis and management of suspected pericardial disease in patients with a known or suspected malignancy or suspected malignancy



AÑADIRIA...

- Biopsia-aspiración de medula ósea
- Resonancia cardiaca
- Biopsia pericárdica/ exéresis de la lesión
- Receptor alfa soluble de CD25

BIBLIOGRAFIA

- [Pericardial disease associated with malignancy](#)
- [Cardiac tumors](#)
- [Approach to the adult patient with a mediastinal mass](#)
- [Etiology of pericardial disease](#)
- [Pericardial involvement in systemic autoimmune diseases](#)
- [Clinical features and diagnosis of hemophagocytic lymphohistiocytosis](#)
- [Treatment and prognosis of hemophagocytic lymphohistiocytosis](#)