



Presentación de caso

Linfoma cardiaco primario diagnóstico y evolución: a propósito de un caso

Primary cardiac lymphoma diagnosis and evolution: a case report



Zoinez Sotto García,¹ Mirtha López Ramírez,¹ Suilbert Rodríguez Blanco,¹ Ángela M. Castro Arca,¹

Frank Denis Padrón Martínez,¹ Miguel Quaresma Clemente Afonso,¹

¹ Hospital "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba

Resumen

Los tumores cardíacos malignos y en particular el linfoma cardíaco primario son muy raros. Su diagnóstico suele ser tardío lo cual empeora la evolución y el pronóstico. Se presenta el caso de una paciente con síntomas cardiovasculares inespecíficos, a quien se le detecta por ecocardiografía gran masa de aspecto tumoral que ocasionaba severa obstrucción del tracto de entrada del ventrículo derecho. Tras practicar biopsia endomiocárdica se diagnostica linfoma de alta malignidad células maduras grandes origen B del corazón. Se realiza cirugía cardiovascular de urgencia al presentar shock cardiogénico y se logra exitosamente desobstrucción casi total de la válvula tricúspide. A pesar de una evolución clínica inicial favorable la paciente fallece con sepsis generalizada.

Palabras Clave: linfoma cardíaco primario, biopsia endomiocárdica, shock cardiogénico.

Abstract

Malignant cardiac tumors and in particular primary cardiac lymphomas are very rare. Its diagnosis is usually late, which worsens the evolution and prognosis. We present the case of a patient with non-specific cardiovascular symptoms, in whom was detected, by echocardiography, a large tumor-like mass that caused severe obstruction of the right ventricular inlet tract. After performing an endomyocardial biopsy, a high-malignant lymphoma of large B-cell origin of the heart was diagnosed. Patient presented with cardiogenic shock, emergency cardiovascular surgery was performed with almost total unblocking of the tricuspid valve successfully achieved. Despite a favorable initial clinical course, the patient died with generalized sepsis.

Key Words: primary cardiac lymphoma, endomyocardial biopsy, cardiogenic shock.

Introducción

Los tumores cardíacos primarios fueron descritos por primera vez por Realdus Columbus en el año 1559. Son de 10 a 100 veces menos frecuentes que los tumores secundarios metastásicos. Su incidencia puede ser de 0,002 a 3,3 por cada 1000 autopsias, en 1,5 de cada 1000 ecocardiografías transtorácicas y de 3 a 7 por cada 1000 cirugías de corazón abierto.¹ Entre estos tumores se encuentra el linfoma cardíaco primario (LCP) que es un tumor muy infrecuente. Progresa rápidamente y su diagnóstico suele ser tardío lo cual empeora su pronóstico. Se define como el linfoma no hodgkiniano (LNH) que afecta exclusivamente el corazón y/o el pericardio.¹ Suele localizarse en las cavidades derechas y sus síntomas dependen de su localización y extensión.^{1, 2} El diagnóstico de certeza se obtiene mediante estudio histológico³. Aunque el LNH tipo B tiene un alto grado de malignidad el diagnóstico temprano y el tratamiento apropiado puede favorecer la supervivencia prolongada.

Presentación de caso

Paciente femenina de 66 años de edad con antecedentes de trombosis venosa profunda y asma bronquial. Refiere dolor en región anterior del hemitórax izquierdo con irradiación a la espalda hace 6 meses. Este cuadro doloroso se intensificó una semana previa a su ingreso, acompañado de disnea clase funcional III – IV. Al examen físico como dato positivo se detectó en el aparato cardiovascular ruidos cardíacos rítmicos, frecuencia cardíaca de 96 lpm, presencia de ingurgitación yugular, soplo protodiastólico en foco tricuspídeo III/VI, sin irradiación que no se modificaba con los cambios de posición o la respiración. No hepatomegalia ni esplenomegalia. Con respecto a la analítica de laboratorio se constató:

- Hto: 0.30
- Leuco: 5.8x10⁹/L. Neutróf.: 73.3 %, Linfoc.: 8.1 %, Mono.: 18.6%.
- Plaquetas: 323x10⁹
- Tiempo de protrombina: 14.9 seg.
- Tiempo de tromboplastina: 21.1 seg.
- Glicemia: 5.6 mmol/L
- Creatinina: 48 mmol/L
- Urea: 1.96 mmol/L
- Ácido úrico: 161 mmol/L
- Colesterol: 2.2 mmol/L
- Triglicéridos: 0.53 mmol/L

- Pro- BNP: 350.2 pg/ml
- BNP: 8091 pg/ml

El electrocardiograma de superficie mostró ritmo sinusal, eje +35°, posición intermedia, microvoltaje. No alteraciones isquémicas agudas, no alteraciones en la conducción aurículo-ventricular ni intraventricular. El ecocardiograma transtorácico evidenció cavidades cardíacas izquierdas de tamaño morfología y función normal. Cavidades cardíacas derechas: disfunción sistólica severa (TAPSE: 7mm y FEVD: 25%). Las paredes libres del ventrículo y de la aurícula se encuentran engrosadas, con aspecto infiltrativo. A nivel de la unión aurículo-ventricular se visualiza gran masa de aspecto tumoral (Figura 1.A), ecodensa, heterogénea, sésil, multilobulada, con un área aproximada de 8.94cm² y que mide 36mm x 28mm, Dada su localización y dimensiones provoca una obstrucción severa del tracto de entrada del ventrículo derecho, generando severos gradientes transvalvulares tricuspídeos, Gradiente Pico: 19,6 mmHg, Gradiente Medio: 12 mmHg, Velocidad Máxima: 221cm/seg (Figura 1.B). Área Valvular Efectiva (Método de PISA):0.56cm². Además, se detecta engrosamiento difuso a nivel del pericardio que recubre las cavidades cardíacas derechas, con presencia de derrame moderado, sin elementos de colapso de cámaras cardíacas. Dilatación de vena cava inferior de 24mm, con colapso de 20%. Resto de las mediciones cardíacas normales.

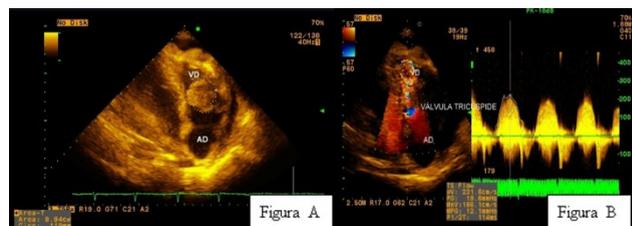


Figura 1. A. Proyección ecocardiográfica, vista selectiva de VD, se observa gran masa de aspecto tumoral, adosada a pared libre del VD. B. Espectro Doppler de onda continua que muestra gradientes de estenosis severa a nivel de la válvula tricúspide. AD: Aurícula Derecha, VD: Ventrículo Derecho.

Datos del ecocardiograma transesofágico: gran masa heterogénea de aspecto tumoral, multilobulada, sésil, adosada a la unión aurículo ventricular a través de un pedículo ancho y corto, que genera marcada turbulencia del flujo (Figura 2.A) y obstrucción severa del tracto de entrada del ventrículo derecho. Toda la pared libre de la aurícula derecha se encuentra engrosada e infiltrada a excepción de la fosa oval. Grosor de pared libre de la aurícula derecha a nivel de la orejuela: 23mm, cercano a la desembocadura de la vena cava superior: 17mm, tabique interauricular: 15mm. (Figura 2.B).

Con el objetivo de detectar si se trataba de un tumor primario o metastásico se realiza TAC multicorte de tórax simple y se constata tráquea y bronquios permeables. No adenopatías mediastinales. No alteraciones en el parénquima pulmonar. También se realiza TAC multicorte de abdomen simple que informa hígado de tamaño normal y densidad homogénea. Vesícula biliar de tamaño normal paredes finas sin litiasis en su interior. Bazo de tamaño normal y densidad homogénea. No adenopatías intraabdominales visibles por este estudio. Riñones de tamaño, forma y posición normal, buena relación cortico medular, no dilatación. Lo cual excluyó proceso tumoral extracardiaco.

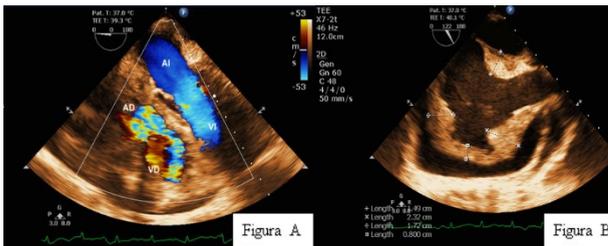


Figura 2. A. Ecocardiograma Transesofágico en 4 cámaras, a σ , donde se observa turbulencia diastólica a nivel del tracto de entrada del VD. B. Vista bicava, muestra marcado engrosamiento de las paredes de la Aurícula Derecha, con presencia de derrame pericárdico de moderada cuantía. AD: Aurícula Derecha, VD: Ventriculo derecho, AI: Aurícula Izquierda, VI: Ventriculo Izquierdo.

Teniendo en cuenta lo anterior se decide llevar a la paciente al salón de hemodinamia para realizar biopsia de la masa, bajo visión ecocardiográfica y proceder a su estudio histológico. Se diagnóstica un linfoma no Hodgkin de alta malignidad células maduras grandes origen B del corazón (Figura 3.A y B).

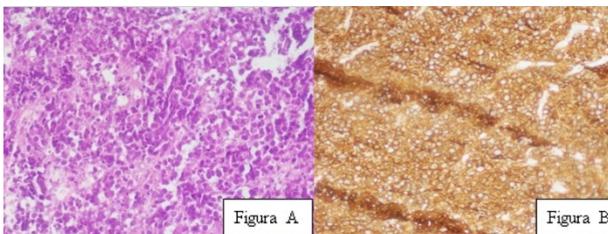


Figura 3. A. Tinción con hematoxilina y eosina, donde se observan células linfoides malignas grandes, maduras, correspondientes a linfoma B de células grandes. B. Técnica de Inmunohistoquímica (CD 20), que muestra extensa positividad de las células tumorales.

Posteriormente durante la hospitalización la paciente presenta inestabilidad hemodinámica, cae en shock cardiogénico, presión arterial: 60/40mmhg con pobre respuesta a tratamiento médico cardiovascular. Se decide

cirugía cardíaca de urgencia. Al realizar la apertura del pericardio se encuentran cavidades cardíacas derechas de consistencia pétreas, sin movimientos contráctiles, por lo cual se realiza cirugía a corazón latiendo. Se observa válvula tricúspide, infiltrada a predominio de la valva septal y anterior. A nivel de la cavidad ventricular se encuentra lesión tumoral de grandes dimensiones, que produce oclusión de casi la totalidad de la válvula. La cirugía se realiza exitosamente y se logra desobstruir casi en la totalidad el tracto de entrada del ventriculo derecho. (Figura 4). La paciente sale sin complicaciones del salón de operaciones. En el estudio ecocardiográfico evolutivo se detectan gradientes transvalvulares tricúspideos ligeros (Gradiente Pico: 3,0mmHg, Gradiente Medio: 1,9mmHg), insuficiencia valvular residual de 6,5 cm², FEVD: 25%. Evoluciona favorablemente en las primeras 72 horas tras cirugía, trasladándose a sala abierta de postquirúrgico. No se realiza quimioterapia pues en los casos donde se ha requerido cirugía de urgencia, este tratamiento debe retrasarse dos semanas para reducir el riesgo de ruptura ventricular. Posteriormente comienza con deterioro paulatino de su hemodinamia y fallece cinco días después en la terapia intensiva de cirugía cardiovascular en insuficiencia respiratoria aguda por bronconeumonía bilateral severa, choque séptico y mediastinitis aguda purulenta.



Figura 4. Pieza anatómica obtenida tras excéresis del tumor.

Discusión

La afección cardíaca por el linfoma diseminado es común, con incidencia entre el 9 al 24% en series de autopsias. El LCP por su parte, definido como aquel que involucra solo al corazón o cuya masa principal se encuentra rodeada por el saco pericárdico, representa apenas un 0,5% de los linfomas extranodales y del 1 al 2% de todos los tumores cardíacos primarios.³ Predomina en varones con un pico de incidencia

hacia la séptima década de la vida.⁴ Suele presentarse en pacientes inmunocomprometidos y VIH positivos, así como en pacientes sometidos a trasplante de corazón o que reciben medicamentos inmunosupresores.⁵ Afecta principalmente el lado derecho del corazón y solo el 7% de LCP involucra cámaras cardíacas izquierdas.⁶ El tipo histológico más frecuente es el linfoma B difuso de células grande el cual representa el 80%, tal es el caso del linfoma que padecía la paciente en el presente estudio que también se ubicaba en las cavidades cardíacas derechas; pero también se presentan linfoma de Burkitt, linfomas de células T, linfoma linfocítico pequeño y linfoma plasmablasto.^{3,5} La presentación clínica es inespecífica y está en relación con la localización, tamaño y grado de infiltración cardíaca, por lo cual no existe un cuadro clínico patognomónico.⁶ Hemodinámicamente, los tumores reducen el gasto cardíaco y causan obstrucción intracavitaria o disfunción valvular. La muerte súbita es poco frecuente y desafortunadamente puede ser la primera y única manifestación clínica. Lo más frecuente es encontrar: el síndrome de falla cardíaca, el síncope, el derrame pericárdico (recidivante y hemático) y el taponamiento cardíaco y con menor frecuencia el síndrome de la vena cava superior, las arritmias cardíacas y la embolia sistémica o embolización tumoral hacia la circulación pulmonar, en dependencia de si están comprometidas las cámaras cardíacas derechas o izquierdas. Puede encontrarse además sudoración nocturna, fiebre y pérdida de peso. La presencia de hepatomegalia, esplenomegalia y adenopatías podrían excluir la sospecha de un linfoma cardíaco primario.⁷ Muchos de estos datos coinciden con los encontrados en esta paciente. El linfoma cardíaco es realmente una emergencia oncológica que es fatal en pocos meses a menos que se diagnostique y se trate a tiempo.⁸ Gracias a los avances en las modalidades de imagen, se diagnostica con mayor frecuencia en el paciente vivo, siendo la ecocardiografía la técnica de imagen de elección, dada su accesibilidad y disponibilidad a la cabecera del enfermo, la misma permite examinar las características de la masa, movilidad, fijación y posibles consecuencias hemodinámicas.^{9,10} Sin embargo, estos hallazgos imagenológicos no son suficientes, por lo que es imperativo realizar la biopsia para tener certeza sobre la etiología de la lesión. Se reporta que la pericardiocentesis tiene una sensibilidad del 67%; por su parte, la biopsia intracardiaca transvenosa guiada por la ecocardiografía transesofágica tiene un rendimiento del 100% al igual que la biopsia cardíaca por toracotomía.¹¹ El pronóstico del linfoma cardíaco en general es pobre, se estima que el 50% mueren sin haber logrado recibir ningún tipo de tratamiento. La cirugía oncológica no es considerada como tratamiento único, su papel se reserva para el diagnóstico de la enfermedad, para el alivio de los síntomas (pericardiocentesis subxifoidea), o como tratamiento experimental (trasplante cardíaco ortotópico).¹² No obstante, se convierte en un tratamiento de

primera línea en los casos en que el tumor produce un compromiso hemodinámico.¹³

Se sugiere la quimioterapia sistémica como la opción más exitosa, a pesar del riesgo de perforación cardíaca por debilitamiento de la pared, además de la cardiotoxicidad sobreañadida.¹⁴ La terapia de radiaciones como modalidad terapéutica, presenta riesgo de producir pericarditis, miocardiopatía, disfunción diastólica, defectos de conducción y enfermedad arterial coronaria, por lo cual queda limitada su indicación solo cuando la masa intracardiaca continúa progresando a pesar de la quimioterapia.⁹

Conclusiones

El linfoma cardíaco primario es un tumor infrecuente, pero progresa rápidamente, muchas veces con una evolución fatal a menos que se diagnostique y se trate a tiempo. La presentación clínica es inespecífica. La ecocardiografía continúa siendo la técnica de imagen de elección dada su accesibilidad y disponibilidad. La biopsia ofrece el diagnóstico de certeza. La cirugía cardíaca es una de las opciones terapéuticas que conjuntamente con la quimioterapia mejoran el pronóstico en esta enfermedad.

Referencias bibliográficas

- 1Cresti A, Chiavarelli M, Glauber M, Tanganelli P, Scalese M, Cesareo F, et al. Incidence rate of primary cardiac tumors: a 14-year population study. *J Cardiovasc Med Hagerstown Md.* 2014 Jul 11[Epub ahead of print].doi: 10.2459/JCM.000000000000059.
- 2Gordon MJ, Danilova O, Spurgeon S, Danilov AV. Cardiac non-Hodgkins' lymphoma: clinical characteristics and trends in survival. *Eur J Haematol.* 2016; 97(5):445-52.
- 3Li S, Desai P, Lin P, Yin CC, Tang G, Wang XJ, et al. MYC/BCL6 double hit lymphoma (DHL): a tumor associated with an aggressive clinical course and poor prognosis. *Histopathology.* 2016; 68(7): 1090- 8.
- 4Alcocer-Gamba MA, León-González S, Castro-Montes E, Loarca-Piña LM, Lugo-Gavidia LM, García-Hernández E. Presentación atípica de linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2015; 53(2): 232-8.
- 5CE Miguel, RB Bestetti. Linfoma cardíaco primario. *Int J Cardiol.* 2011; 149 (3): 358-63.
- 6D.O. Mahony, R.L.Peikarz, W.P.Bandettini, A.E.Arai, W.H.Wilson, S.E.Bates. "Cardiac involvement with lymphoma: a review of the literature," *Clinical Lymphoma and Myeloma.* 2008. 8(4). 249- 52.
- 7Martinez García G, et al. Linfoma pericárdico primario con compromiso hemodinámico a propósito de un caso.

CorSalud. 2019; 11(4): 337-341.

8Bonou M, Kapelios CJ, Marinakos A, et al. Diagnóstico y complicaciones del tratamiento del linfoma cardíaco primario en un hombre inmunocompetente de 28 años: reporte de un caso. BMC Cáncer 19, 191 (2019). <https://doi.org/10.1186/s12885-019-5405>.

9Ramirez JD, et al. Linfoma primario del corazón: causa poco común de síndrome de falla cardíaca. Rev. Colombiana Cardiología. 2016; 23(5): 419- 419.

10Rekha Mankad , Joerg Herrmann. Echo Res Pract. Tumores cardíacos: eco evaluación. 2016; 3 (4):65 –77.

11Antoniades L, Eftychiou C, Petrou PM, Bagatzounis A, Minas M. Primary cardiac lymphoma: case report and brief review of the literature. Echocardiogr Mt Kisco N. 2009; 26(2):214-9.

12Pacini D, Careddu L, Pantaleo A, Parolari A, Leone O, Daprati A, et al. Primary malignant tumors of the heart: Outcomes of the surgical treatment. Asian Cardiovasc Thorac Ann.2015;23 (6):645-51.

13Annibali O, Nenna A, Barbato R, Chello M, Sedati P, Bianchi A, Deda G, Avvisati G. Linfoma cardíaco primario MYC / BCL6 de doble golpe no Hodgkin. J Cardiol Cases. 2017; 17 (3): 103-6.

14Morillas P, Quiles J, Núñez D. Complete regression of cardiac non-Hodgkin lymphoma. Int J Cardiol. 2006;106:426-7.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Zoinez Sotto García,
Hospital Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba. E-mail:
xxxx@xxxxxx.

Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer Conflicto de intereses.



Esta obra está bajo una [licencia de
Creative Commons
Reconocimiento-NoComercial 4.0
Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).