



Linfoma cardiaco primario: Presentación de un caso

Primary cardiac lymphoma. Presenting a case.

Dr. Jorge Edmundo López Pérez^I; Dr. Serguei Torres Miranda^{II}; Dr. Héctor Conde Cerdeira^{III}; Dr. Myder Hernández Navas^{II}; Dra. Judith Castro Ballester^{II}; Dr. Ronald Aroche Aportela^{III}

I Especialista de I grado en Medicina General Integral y Cardiología. Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Comandante Manuel Fajardo." La Habana, Cuba.

II Especialista de I grado en Medicina General Integral y Cardiología. Profesor Instructor. Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Enrique Cabrera" La Habana, Cuba.

III Especialista de II grado en Cardiología. Profesor Asistente. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El linfoma cardiaco primario (LCP) es un tumor extremadamente infrecuente, de difícil diagnóstico y a menudo tardío. Presenta mal pronóstico y tiene escasas posibilidades terapéuticas. Presentamos un caso de linfoma no Hodgkin cardiaco primario en un paciente de 63 años, que debutó con falta de aire de empeoramiento progresivo. Se practicaron estudios con ecocardiografía y resonancia magnética nuclear que detectaron una tumoración intracardiaca invadiendo las cavidades derechas. Debido a la infiltración del tumor no fue posible realizar ningún proceder en la cirugía cardiaca. Se realizó embolización del tumor por vía percutánea. El diagnóstico se realizó a partir del estudio histológico post mortem. El linfoma cardiaco debe ser incluido como los posibles diagnósticos en pacientes con masas cardiacas, aunque sea una entidad infrecuente. El diagnóstico precoz y la terapia apropiada podrían resultar favorables para la supervivencia.

Palabras clave: Linfoma cardiaco primario, tumor cardíaco, diagnóstico, pronóstico, tratamiento.

ABSTRACT

Primary cardiac lymphoma (PCL) is an extremely rare tumor with a difficult and often late diagnosis. The prognosis is poor with a few therapeutically possibilities. We present a primary cardiac non-Hodgkin's lymphoma in a patient of 63 year old, who suffered progressive dyspnea. Some examinations were carried out such as an echocardiography and a nuclear magnetic resonance imaging showing a tumor invading the right heart chambers. Due to the infiltration of the tumor it was not possible to carry out any proceed in the heart surgery. He also underwent percutaneous embolization of the tumor. The histological diagnosis was performed after post-mortem examination. Primary cardiac lymphoma should be included in the differ

rential diagnosis of a right atrial mass, even though is a rare disease. The early diagnostic procedure and appropriate therapy can result in a long survival time.

Keywords: Primary cardiac lymphoma, tumor cardiac, diagnosis, prognosis, treatment.

Correspondencia: Dr. Jorge Edmundo López Pérez. Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Comandante Manuel Fajardo". La Habana, Cuba. **Correo electrónico:** jelopez@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El linfoma cardíaco primario (LCP) es un tumor extremadamente infrecuente. Presenta una rápida progresión que dificulta su diagnóstico temprano y empeora notablemente el pronóstico de los pacientes. El diagnóstico de certeza se obtiene mediante estudio histológico, aunque resultan de gran importancia las técnicas de imagen.¹

Se presenta un caso de linfoma cardíaco primario, al que no se le pudo realizar la resección quirúrgica del tumor y se le hizo una embolización percutánea. El paciente presentó una evolución desfavorable hasta su fallecimiento. El diagnóstico se obtuvo a partir del estudio histológico post mortem.

Presentación del caso clínico

Paciente masculino de 63 años, hipertenso. Ingresó por presentar disnea intensa en reposo, que había comenzado hacía 6 meses y fue aumentando progresivamente. Presentaba taquicardia regular, ingurgitación yugular y reflujo hepato-yugular, soplo diastólico III/VI con epicentro en foco tricuspídeo, no irradiado ni modificable y hepatomegalia dolorosa que rebasaba tres centímetros el reborde costal. La analítica mostraba una ligera anemia de 10,4 g/dL y una eritrosedimentación de 88 mm/h. El electrocardiograma evidenciaba taquicardia sinusal y la radiografía de tórax una cardiomegalia a expensas del crecimiento de la aurícula derecha. El ecocardiograma transtorácico evidenció una masa tumoral que abarcaba toda la aurícula derecha (AD), de bordes irregulares y base ancha hacia la pared lateral que obstruía el llenado del ventrículo derecho (VD) (figura 1), engrosamiento del pericardio visceral con derrame moderado e imágenes ecogénicas móviles en su interior. La resonancia magnética nuclear cardiovascular (fi

gura 2), confirmó la existencia de dicha masa, que obstruía el flujo procedentes de las cavas, con llenado del VD insuficiente y derrame pericárdico.



Figura 1. Ecocardiografía. Vista apical cuatro cámaras.



Figura 2. Resonancia magnética nuclear cardíaca. Corte transversal

Ante el planteamiento de un tumor cardíaco de etiología no precisada, con alto riesgo de embolización, muerte súbita y sobre todo por el estado clínico del paciente, se decide la resección quirúrgica del tumor. La coronariografía preoperatoria puso de manifiesto una enfermedad coronaria multivazo (el tronco

coronario izquierdo con lesión calcificada de 40% en 1/3 distal; la arteria descendente anterior con lesiones múltiples y calcificadas siendo la mayor de 70% en 1/3 proximal; la arteria circunfleja con lesión de 100% en 1/3 distal y la arteria coronaria derecha con lesión difusa de 60% en 1/3 medio) y además, se apreció una red vascular a partir de la coronaria derecha que alimentaba al proceso tumoral en la pared de la AD y VD (figura 3 A).

En el acto quirúrgico se encontró una gran infiltración neoplásica que comprometía el pericardio, la AD y VD. Técnicamente no fue posible realizar ningún proceder sobre el corazón. Se tomó biopsia de un ganglio mediastinal anterior y de fragmentos de pericardio, cuya muestra no fue útil para el diagnóstico.

En el post operatorio se mantuvo inestable hemodinámicamente y se realizó embolización del tumor por vía percutánea con previo consentimiento informado. Se embolizó la arteria nutricia del tumor, con Tisuacryl® y se logró la oclusión de la misma con pérdida parcial de la vascularización del tumor (figuras 3A, 3B y 3C).

El paciente en la evolución post embolización tumoral se mantuvo hemodinámicamente estable en las primeras 24 horas. A partir de este momento comenzó con tendencia a la hipotensión y a los 5 días presentó un cuadro de disnea súbita, hipotensión, toma del sensorio y cianosis distal; se mantuvo durante 24 horas más en choque cardiogénico hasta fallecer, y se supuso un cuadro de embolización tumoral pulmonar.

Anatomía patológica (figura 4A y 4B) concluye linfoma cardiaco primario no Hodgkin de células grandes, patrón difuso de crecimiento, de alto grado de malignidad, inmunofenotípicamente tipo B extranodal y CD-20 positivo. Además, se detectó extensión al pulmón derecho por fenómenos de embolización tumoral.

Discusión

Los tumores cardiacos, en su mayoría, son de origen secundario o metastásico; los más frecuentes son los procedentes de carcino-

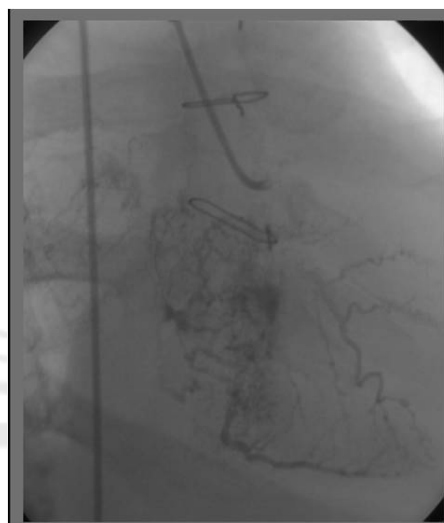


Figura 3A. Previa embolización.



Figura 3B. Durante la embolización.



Figura 3C. Resultado posterior a la embolización.

mas de pulmón y mama, seguidos por las neoplasias hematológicas y melanomas. Los tumores primarios del corazón son infrecuentes y en las tres cuartas partes de los casos son benignos, de ellos, el más diagnosticado es el mixoma. La mayoría de los tumores malignos son los sarcomas, donde el más frecuente es el angiosarcoma.²

El linfoma cardíaco primario (LCP) se define como el linfoma no Hodgkin que afecta al corazón y el pericardio o que su mayor parte se localiza en el corazón.³ Es un tumor extraordinariamente infrecuente, representando menos del 2 % de los tumores cardíacos primarios y menos del 1% de los linfomas extraganglionares.⁴ Se ubican generalmente en las cámaras cardíacas derechas, muchas veces en la aurícula derecha (AD) y desde ahí invaden otras estructuras cardíacas, afectando siempre al pericardio, aunque a menudo puede estar en cavidades izquierdas, vena cava inferior y yugular. Poseen tendencia a producir metástasis a distancia especialmente en pulmón, riñón, hígado, glándulas suprarrenales y hueso.⁵ En este caso se precisó un tumor que se localizaba fundamentalmente en AD, invadía VD y pericardio desde su diagnóstico y se detectó metástasis pulmonares en la autopsia.

Son más habituales en la sexta década de la vida y el sexo masculino está generalmente más afectado; se presenta usualmente en pacientes inmunodeprimidos, como los infectados por el VIH o los pacientes sometidos a trasplantes.⁶ Estas características coinciden, excepto que se probó la inmunocompetencia del paciente antes de la cirugía, a través de la analítica sanguínea.

Desde el punto de vista clínico pueden ocasionar una sintomatología variada que va desde signos obstructivos hasta la muerte. Es frecuente la presencia de disnea, dolor torácico, palpitaciones, arritmias, taponamiento cardíaco, síndrome constitucional inespecífico, pérdida progresiva de la función cardíaca y síncope.

Además, pueden ocurrir fenómenos de embolización tumoral periférica o pulmonar, trombosis y accidentes cerebro vasculares. El



Figura 4A. Estudio macroscópico.

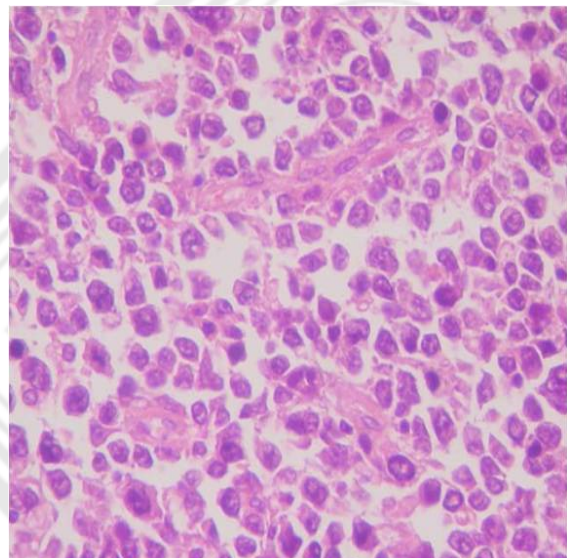


Figura 4B. Tinción con hematoxilina y eosina. Infiltración linfocitaria.

infarto agudo del miocardio y el síndrome de la vena cava superior también han sido reportados.⁶ En este caso predominó la disnea de empeoramiento progresivo con tendencia a la hipotensión arterial e hipertensión venosa, causada por la obstrucción que provocaba el tumor de la sangre procedente de las venas cavas.

En el ECG no existen signos específicos diagnósticos del tumor; se pueden encontrar arritmias, bajo voltaje, ondas T negativas, signos de hipertrofia de cavidades y hasta se puede observar elevación del segmento ST cuando hay infiltración miocárdica significati-

va. Igualmente la radiografía de tórax revela signos inespecíficos como cardiomegalia y derrame pleural. Sin embargo, el ecocardiograma tanto bidimensional y sobre todo el transesofágico identifican adecuadamente las masas intracardiacas. La TAC y la RMN torácicas proporcionan no sólo la imagen del tumor sino también información del grado de extensión o invasión hacia el mediastino. En casos de tumores intramurales mal definidos por ecocardiograma se puede efectuar una gammagrafía cardíaca con tecnecio-99.⁷

El diagnóstico de certeza se realiza mediante una biopsia cardíaca obtenida por toracotomía o citología obtenida por pericardiocentesis guiada por ecocardiografía; aunque actualmente la prueba diagnóstica más rentable es la biopsia por vía intravenosa, no obstante esta prueba sólo consigue el diagnóstico en la mitad de los casos. En este caso, preferimos realizarle biopsia por toracotomía debido al estado del paciente. Histológicamente la mayoría de los linfomas cardíacos primarios publicados son linfomas no Hodgkin tipo B, positivos a CD 20⁷ semejante al resultado que obtuvimos.

En cuanto al tratamiento de estos tumores, no hay evidencia de aumento de la supervivencia con la cirugía y la poliquimioterapia es la mejor opción terapéutica, aunque el pronóstico continúa siendo sombrío a causa de su localización, rápido crecimiento y diagnóstico tardío. La supervivencia es de menos de 1 mes luego de la aparición de los síntomas en pacientes sin tratamiento, mientras que los pacientes tratados con quimio y/o la radioterapia pueden sobrevivir hasta un año.⁸

De manera paliativa, se realizó la embolización de la arteria que irrigaba el tumor con el objetivo de desvascularizar y promover la necrosis del mismo. De esta forma, se lograría una disminución de su tamaño y así mejoraría la sintomatología y hemodinámica del paciente. En este procedimiento se logró una pérdida parcial de la red vascular angiográficamente documentada, debido a que el tumor no solamente estaba irrigado por la arteria a la cual se le realizó la embolización y los resultados no mostraron mejoría clínica. Los agentes embólicos actualmente más empleados para este procedimiento son el

cianoacrilato de n-butilo y el cianoacrilato de n-octilo. Ambos han sido probados en muchos usos médicos, pero formalmente sólo se han aprobado como adhesivo tisular y para la emboloterapia.⁹ En este paciente utilizamos el Tisuacryl® que es un compuesto con la base de 2-cianoacrilato de n-butilo, desarrollado en nuestro país y que ha sido probado para distintos usos en medicina, y se han encontrado resultados favorables en muchos de ellos.¹⁰

Por la infrecuencia del tumor y la baja incidencia de presentación en un paciente inmunocompetente, realizamos el diagnóstico post mortem; por lo que el linfoma cardíaco debe ser incluido como los posibles diagnósticos en pacientes con masas cardíacas, aunque sea una entidad infrecuente. El diagnóstico precoz correcto y la terapia apropiada podrían resultar favorables para la supervivencia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Antoniades L, Eftychiou C, Petrou PM, Bagatzounis A, Minas M. Primary Cardiac Lymphoma: Case Report and Brief Review of the Literature. *Echocardiography*. 2009; 26(2)
2. Pocar Ramells C, Clemente González C, García Parés D, Guardia Sánchez R, Pérez Ayuso J, García-Bragado Dalmau F. Linfoma cardíaco primario: diagnóstico citológico y tratamiento con respuesta a poliquimioterapia y autotrasplante de precursores hematopoyéticos. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An Med Interna*. 2002;19:305-9.
3. [Maric I](#), [Washington S](#), [Schwartz A](#), [Anandan V](#), [Karcher DS](#). Human herpesvirus-8-positive body cavity-based lymphoma involving the atria of the heart: A case report. *Cardiovasc Pathol*. 2002.11:244-247.
4. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12 485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med*. 1993;117:1027-1031.

5. Bulum J, Banfic L, Strozzi M, I Aurer I, Jelašić D. Primary cardiac lymphoma presenting as atrial flutter and total heart block. *Heart Vessels*. 2007;22:52-5.
6. Zakja E, Badano LP, Sbrojavacca R, Malalan F, Gianfagna P, Fioretti PM. Unusual extension of an intracardiac primary lymphoma to the right jugular vein. *J Cardiovasc Med*. 2007;8:652-655.
7. Hsueh SC, Chung MT, Fang R, Hsiung MC, Young MS, Lu HF. Primary cardiac lymphoma. *J Chin Med Assoc*. 2006;69:169-174.
8. Sabatine MS, Colucci WS, Schoen FJ: Primary tumors of the heart. In: Braunwald JH, editor. *Heart Disease*. 7th ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 2004. p. 1754.
9. Roque GR, García GA, Guerra BR, Leal MA, Roque ZF, Cruz GA. Adhesivos tisulares en cirugía. *Rev Cubana Cir*. 2006;45(3):4.
10. Cañizares Graupera ME, Tur Sánchez M; Escobar Zúñiga V, Rojas Hernández N. Determinación in vitro del poder bacteriostático comparativo entre un adhesivo cianoacrílico de producción nacional y otro comercial. *Rev Cubana Hig Epidemiol*. 2006;44(2).
11. Torbicki A, Perrier A, Konstantinides SV, Agnelli G, Galie N, Pruszczyk P, et al. Guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism: The Task Force for the Diagnosis and Management of Acute Pulmonary Embolism of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2008;29:2276-315.

Recibido: 13 de agosto 2010.

Aceptado: 25 de septiembre 2010.