

Linfoma cardíaco primario: una causa inusual de insuficiencia cardíaca derecha.

Nilton Silva Durán*
Juan Lira**
Juan Vera**
Javier A. López Opitz***
Pamela Rojo****
Andrés Kursbaum****

Correspondencia

Nilton Silva Durán.
nsilva@davila.cl

*Cardiólogo, Ecocardiografista. Servicio de Imagen Cardíaca. Clínica Dávila. Clínica Vespucio. Santiago de Chile.

**Residente de Postgrado de Cardiología adultos. Universidad de los Andes. Santiago de Chile.

*** Cardiólogo - Imágenes Cardíacas. Clínica Vespucio.

****Cardióloga, Ecocardiografista. Jefa del Servicio de Imagen Cardíaca. Clínica Dávila. Santiago de Chile.

*****Cardiocirujano. Servicio de Cardiocirugía. Clínica Dávila. Santiago de Chile.

Recibido: 18/01/2021

Aceptado: 06/06/2021

En línea: 31/08/2021

Citar como: Silva N, Lira J, Rojo P, Kursbaum A, Linfoma cardíaco primario: una causa inusual de insuficiencia cardíaca derecha. Rev Ecocar Pract (RETIC) 2021 (Agosto); 4 (2): 44-47. doi: 10.37615/retic.v4n2a12

Cite this as: Silva N, Lira J, Rojo P, Kursbaum A, Primary Cardiac Lymphoma: an unusual cause of right heart failure. Rev Ecocar Pract (RETIC) 2021(Agosto); 4 (2): 44-47. doi: 10.37615/retic.v4n2a12

Palabras clave

- ▷ Linfoma cardíaco primario
- ▷ Tumor cardíaco

Keywords

- ▷ Primary cardiac lymphoma
- ▷ Cardiac tumor

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 54 años de edad con síntomas sugerentes de insuficiencia cardíaca derecha. En el estudio se evidencia una gran masa auricular derecha, hipercaptante en la tomografía por emisión de positrones con tomografía computarizada, sin metástasis demostradas en ese examen. La cirugía de resección muestra un linfoma no Hodgkin de alto grado de estirpe de células B. Se completó el tratamiento con 6 ciclos de quimioterapia, no evidenciándose recidiva a los 6 meses del tratamiento.

ABSTRACT

We present the case of a 54-year-old male patient with symptoms suggesting right heart failure. The study shows a large, hyper-uptake right atrial mass on positron emission tomography with computed tomography, with no metastasis demonstrated on that exam. Resection surgery shows a high-grade non-Hodgkin lymphoma of B cell lineage. Treatment was completed with 6 cycles of chemotherapy, with no evidence of recurrence 6 months after treatment.

Presentación del caso

Paciente masculino de 54 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial crónica, resistencia a la insulina, dislipidemia y sobrepeso; consulta a médico general por síntomas de dolor abdominal difuso e intermitente y edema de extremidades inferiores. Dentro del estudio se pidió una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen y pelvis en la que se alcanza a visualizar un tumor cardíaco localizado en la aurícula derecha. El ecocardiograma transtorácico (ETT) informa una masa en aurícula derecha que podría ser compatible con un mixoma auricular. Se complementa el estudio con un ecocardiograma transesofágico (ETE) que muestra una gran masa que ocupa toda la aurícula derecha, con obstrucción del tracto de entrada del ventrículo derecho (**Videos 1-4**), impresionando estar circunscrita a la aurícula derecha, sin infiltrar el septum interauricular ni el pericardio, se observa la llegada libre de las venas cava superior e inferior, con flujo al Doppler color, sin derrame pericárdico.

Se completa el estudio con una resonancia magnética cardíaca (RMC) (**Videos 5-7**), en la cual informan una masa ocupante de la aurícula derecha, sólida, homogénea, bilobulada, de bordes lisos, que no infiltra estructuras adyacentes (paredes de aurícula derecha, vasos, pericardio), con escasa movilidad dado que ocupa casi toda la cavidad auricular. Los diámetros máximos de la masa fueron 77 x 42 x 48. La masa es isoíntensa en secuencias de sangre negra en T1, hiperintensa en secuencias de STIR, no suprime la señal en secuencias de sangre negra con saturación grasa. Posterior a la inyección de gadolinio, la masa se realiza en forma homogénea y con una cinética lenta en relación al miocardio, sin evidencias de hipointensidad en secuencias de realce precoz (descarta trombo); adicionalmente, presenta aumento de señal en secuencias de sangre negra potenciadas en T1 post contraste (aumento de permeabilidad vascular), y retención patológica de contraste de aspecto moteado.

El estudio finalmente informa una masa en aurícula derecha con características anatómicas y de caracterización tisular compatible con mixoma auricular como primera posibilidad diagnóstica.

Se hospitaliza al paciente para completar el estudio con un PET CT, administrándose 10,5 mCi de FDG-F18. Se evidencia una voluminosa masa neoplásica auricular derecha hipermetabólica (**Video 8**), que compromete por extensión la vena cava inferior y se insinúa al ventrículo ipsilateral, pudiendo corresponder a una neoplasia primaria o menos probablemente a un origen secundario.

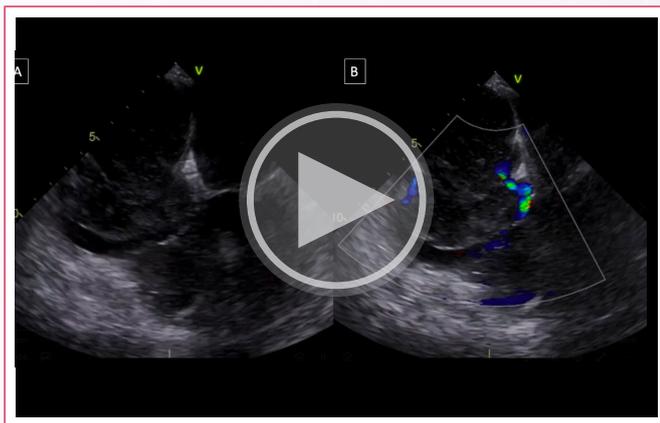
Una vez evaluado el caso en reunión de Heart Team, se decide realizar cirugía cardíaca para resección del tumor (**Video 9A**), observándose un tumor pétreo que infiltraba la pared libre de la aurícula derecha, el septum interauricular, y parte de la vena cava inferior. Luego de resecar el tumor principal (**Video 9B**), se completa la resección de tejido, impresionando infiltración tumoral en septum, gran parte de la pared libre de aurícula derecha, y parte de la vena cava inferior (**Video 9C**). Se realizó reconstrucción de septum, pared libre de aurícula derecha, y vena cava inferior con parche de pericardio bovino, terminando el procedimiento sin incidentes.

La biopsia revela finalmente que se trata de un linfoma cardíaco primario tipo linfoma no Hodgkin de alto grado, estirpe de células B (**Figura 1**).

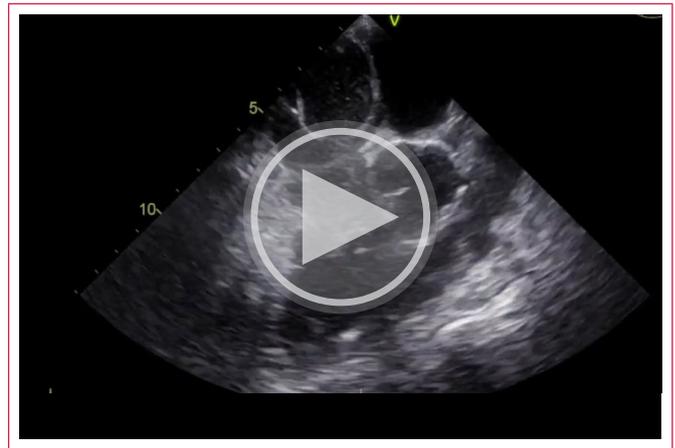
Fue evaluado por equipo de hematología y se decide iniciar ciclos de quimioterapia con esquema R-CHOP. Previo al inicio de la quimioterapia, se controla con un ETT y un TAC de tórax que descartan remanentes de la masa auricular derecha descrita previamente.

El paciente completa 6 ciclos de quimioterapia, con un esquema de ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona más rituximab (R-CHOP), encontrándose libre de enfermedad a los 6 meses del tratamiento.

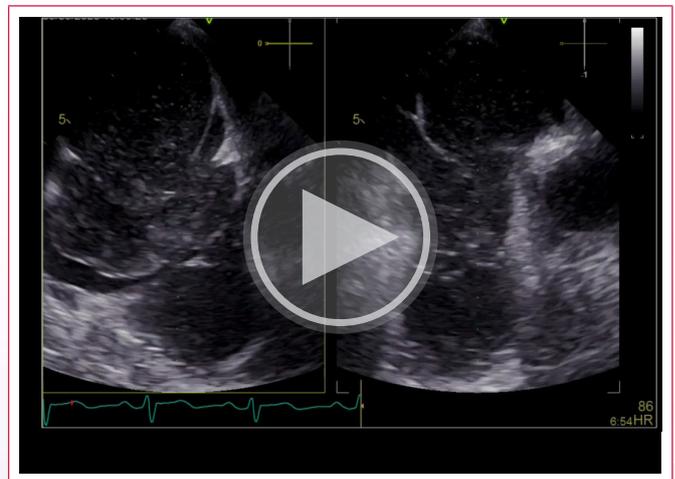
Estudio por imagen



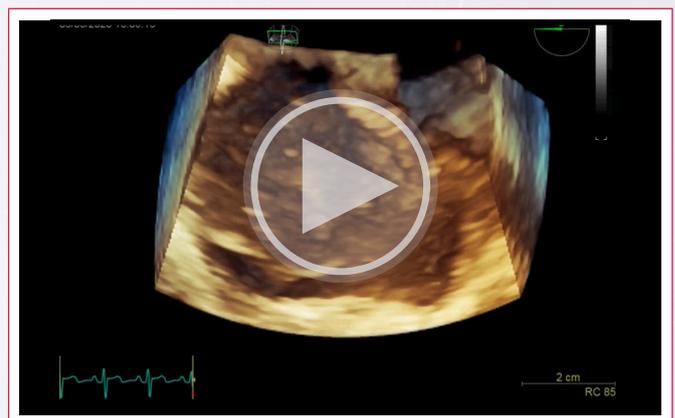
Video 1. Ecocardiograma Transesofágico. A) Vista medio-esofágica de cuatro cámaras, donde se observa un gran tumor en aurícula derecha; B) Tumor en aurícula derecha con Doppler color.



Video 2. Ecocardiograma Transesofágico. Vista medio-esofágica de los trectos de entrada y salida del ventrículo derecho.



Video 3. Ecocardiograma Transesofágico. Vista medio-esofágica de cuatro cámaras y X-Plane, enfocado en el tumor auricular derecho



Video 4. Ecocardiograma Transesofágico. 4D del tumor en aurícula derecha



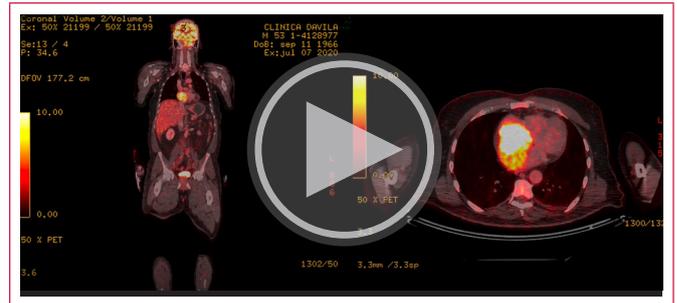
Video 5. Resonancia Magnética Cardíaca. Secuencia de cine en 4 cámaras que objetiva el gran tumor auricular derecho.



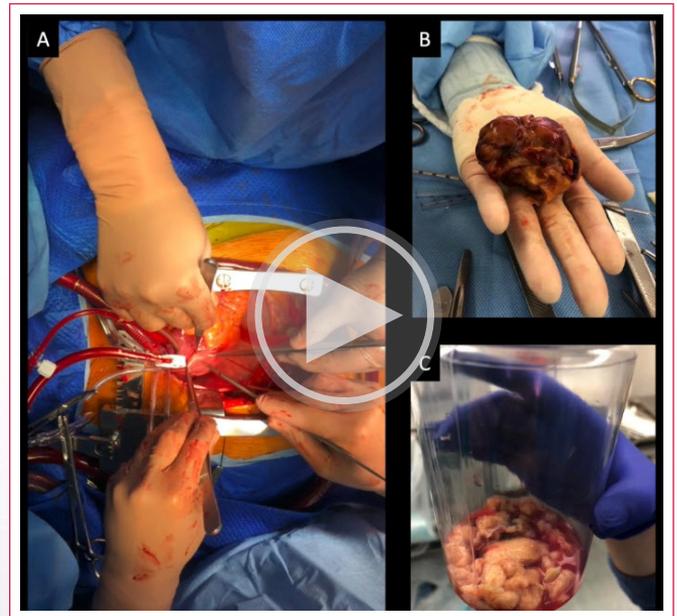
Video 6. Resonancia Magnética Cardíaca. Secuencia de cine en 2 cámaras enfocado en cavidades derechas



Video 7. Resonancia Magnética Cardíaca. Secuencia de cine del tracto de entrada y salida del ventrículo derecho



Video 8. PET-CT y masa hipercaptante en aurícula derecha



Video 9. Acto operatorio. A) Extracción del tumor auricular derecho; B) Tumor principal resecado; C) Tejido infiltrado por tumor.

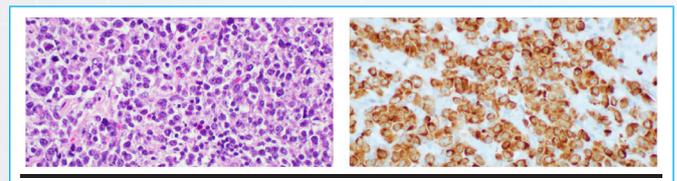


Figura 1. A) Detalle de la proliferación constituida por linfocitos de pequeño tamaño, núcleo redondo y escaso citoplasma con tinción de hematoxilina y eosina; B) Positividad inmunohistoquímica intensa y difusa para CD20

Discusión

El linfoma cardíaco primario (LCP) es aquel linfoma extranodal que afecta únicamente el corazón o pericardio o que lo afecta primariamente con una masa de tamaño considerable⁽¹⁾. Histológicamente la variedad más frecuente es Linfoma No Hodgkin difuso con células grandes tipo B (LCGB), existiendo también Linfomas tipo T o indeterminados^(2,3).

Los tumores cardíacos primarios tienen una incidencia de 0.02%, de los cuáles el 75% son benignos. Entre los tumores malignos el 75% son sarcomas de diverso tipo, siendo el LCP una causa aún más infrecuente de malignidad⁽²⁾.

Actualmente, la evaluación imagenológica multimodal es indispensable en el estudio de tumores cardíacos.

La confirmación histológica se suele realizar mediante procedimientos mínimamente invasivos, o bien mediante toracotomía o cirugía resectiva, según sea la presentación del caso.

La cirugía como resección quirúrgica total, parcial o descompresiva ha aumentado con el tiempo hasta un total de 15 a 33% de los casos según la serie. Si bien la cirugía descompresiva no ha demostrado tener un impacto en la supervivencia, si hay evidencia de su beneficio hemodinámico y de prevención de arritmias⁽²⁾. Por lo anterior, parece prudente que en algunos casos evaluados en conjunto por hematología y *Heart Team*, se favorezca la opción quirúrgica descompresiva⁽⁴⁾.

La supervivencia del LCP es de 61% y 38% a 1 y 5 años; respectivamente. La quimioterapia, detección precoz y edad < 60 años tienen un impacto positivo en la supervivencia, mientras que la cirugía y la radioterapia no tienen impacto significativo sobre ésta⁽³⁾.

Conclusiones

El paciente con linfoma cardíaco primario constituye un desafío clínico mayor para el cardiólogo, por cuanto es una entidad maligna muy infrecuente y de pronóstico ominoso sin el tratamiento adecuado. Ante la presencia de tumores cardíacos poco frecuentes, el abordaje imagenológico multimodal avanzado y

la evaluación por un equipo multidisciplinario son esenciales para decidir las intervenciones terapéuticas.

Ideas para recordar

- Los tumores cardíacos son infrecuentes, generalmente benignos y su presentación clínica en general es con síntomas de Insuficiencia Cardíaca, siendo la ecocardiografía el examen de elección en estos casos.
- Los tumores cardíacos requieren de una evaluación imagenológica multimodal y eventualmente la realización de biopsia antes de plantear terapias definitivas.

Bibliografía

1. Quintanilla Martínez L. The 2016 updated WHO classification of lymphoid neoplasias. *Hematological Oncology*. 2017; 35 (S1):37– 45.
2. Chen H, Qian S, Shi P, Liu L, Yang F. A presentation, treatment, and survival analysis of primary cardiac lymphoma cases reported from 2009 to 2019. *Int J Hematol*. 2020; 112(1):65-73.
3. Yin K, Brydges H, Lawrence KW, Wei Y, Karlson KJ, McAneny DB et al. Primary cardiac lymphoma. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2020. Volume 0, Issue 0. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.09.102>
4. Grantomo J, Pratita J, Rachmat J, Saraswati M. A rare case of primary cardiac lymphoma and the role of early surgical debulking: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2018;2(4):ty116