

A veces es un linfoma cardíaco

Ángela Alonso*
Paula Hernández**
Manuel Cobo*
Javier Ruano**
Manuel Jesús Zarauza*

Correspondencia

Manuel Jesús Zarauza
email: manuel.zarauza@humv.es

*Servicio de Cardiología. Hospital Valdecilla. Santander. España

** Servicio de Medicina Interna. Hospital Valdecilla. Santander. España

Palabras clave

- ▷ Masa cardíaca
- ▷ Linfoma cardíaco
- ▷ Ecocardiografía transesofágica

Keywords

- ▷ Cardiac mass
- ▷ Cardiac lymphoma
- ▷ Transoesophageal echocardiography

RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes y el linfoma cardíaco primario representa apenas el 1% de todos los tumores primarios. El diagnóstico de certeza sólo se alcanza mediante la confirmación histológica y su pronóstico es pobre.

ABSTRACT

Cardiac tumors are rare entities in clinical practice, and primary cardiac lymphoma accounts for only 1% of all primary tumors. The definitive diagnosis is only made by histological confirmation and is associated with a high mortality rate.

Presentación del caso

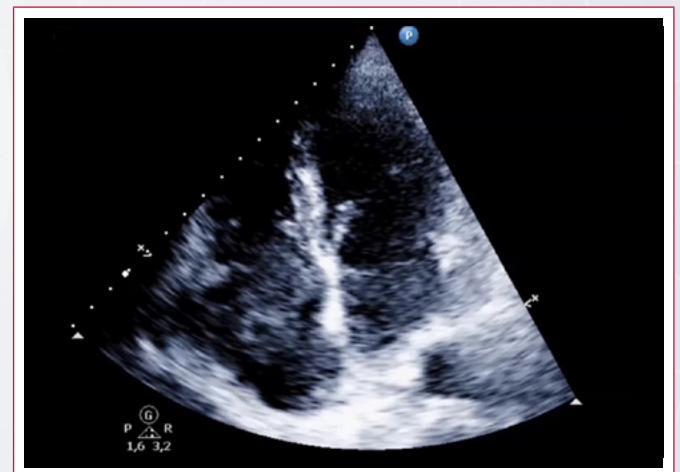
La prevalencia de los tumores cardíacos (TC) primarios es muy baja y aproximadamente una cuarta parte de los mismos son malignos. En la población adulta la mayoría de los TC malignos son sarcomas (hasta en el 75%), siendo el hemangiosarcoma el más frecuente⁽¹⁾. Aunque hasta un 20% de pacientes con linfoma pueden tener afectación cardíaca, los linfomas cardíacos primarios (LCP) suponen únicamente el 1,3% de todos los TC primarios^(1,2). La presentación clínica es variable dependiendo de la localización y extensión del tumor, aunque desafortunadamente, lo habitual es que el diagnóstico se lleve a cabo en la autopsia⁽²⁾.

Se presenta el caso de una mujer de 75 años con antecedentes de HTA y fibrilación auricular crónica anticoagulada y discreto deterioro cognitivo, que consulta por incremento de su disnea habitual. Se realiza una ecocardiografía transtorácica donde se aprecia una masa en aurícula derecha, con base de implantación en la cara lateral de la misma, móvil y prolapsando en anillo tricuspídeo sin generar gradiente; la vena cava inferior estaba dilatada pero libre de imágenes ocupantes de espacio (Video 1 y Video 2). En la ecocardiografía transesofágica se objetiva una masa heterogénea y mamelonada, de 44 x 36 mm, con base de implantación en cara posterolateral de aurícula derecha, con la pared de la aurícula adyacente engrosada y abollonada (Video 3 y Video 4). No se pudo llevar a cabo una cardio-RM por la nula colaboración de la paciente. Se realizó una biopsia percutánea de la masa, con un análisis anatomopatológico que mostró únicamente fibrosis e infiltrado inflamatorio linfocitario, sin observarse lesión tumoral.

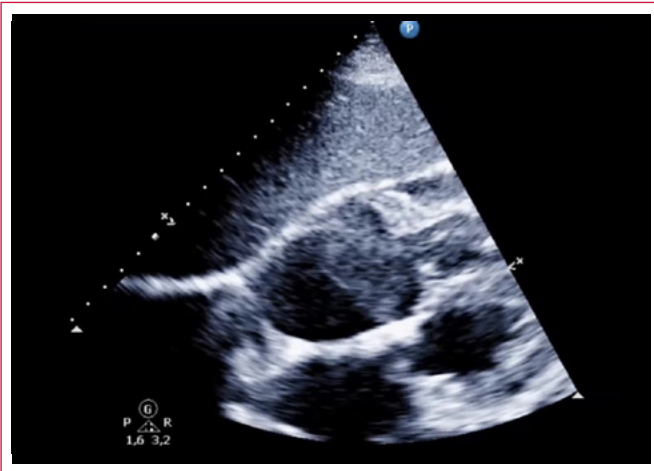
Una ecocardiografía de control en días posteriores muestra aumento del tamaño de la masa, por lo que finalmente se decide ir a cirugía. En la cirugía se encuentra una masa *excrecente* entre seno coronario, aurícula derecha y cava inferior (Figura 1), que además infiltraba la pared tanto de aurícula derecha con de ventrículo derecho adyacente, y surco AV. Se extirpa parcialmente y el informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirma que se trata de un

linfoma B difuso de célula grande (Figura 2). El postoperatorio es prolongado, con encefalopatía difusa moderada (la TC craneal y la angio-TC de polígono fueron anodinas, al igual que la punción lumbar, con RM que mostró lesiones isquémicas de evolución aguda/subaguda), con discreta mejoría evolutiva que permite la extubación y posterior traslado a planta. En planta se inicia tratamiento con rituximab, pero sufre una broncoaspiración grave, limitándose finalmente el esfuerzo terapéutico y evolucionando desfavorablemente, falleciendo tras haber transcurrido 2 meses desde la detección de la masa.

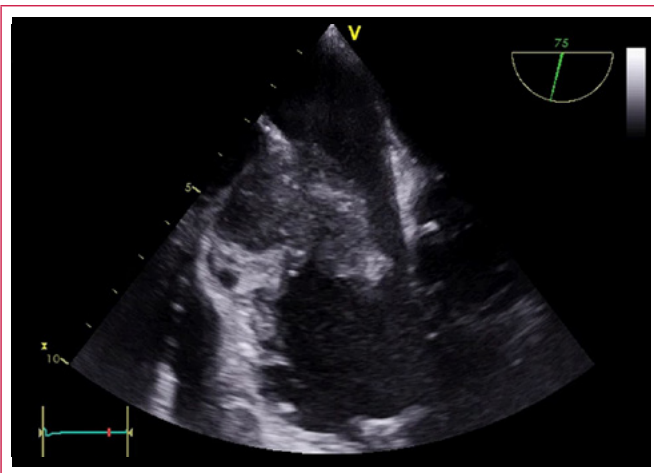
Estudio por imagen



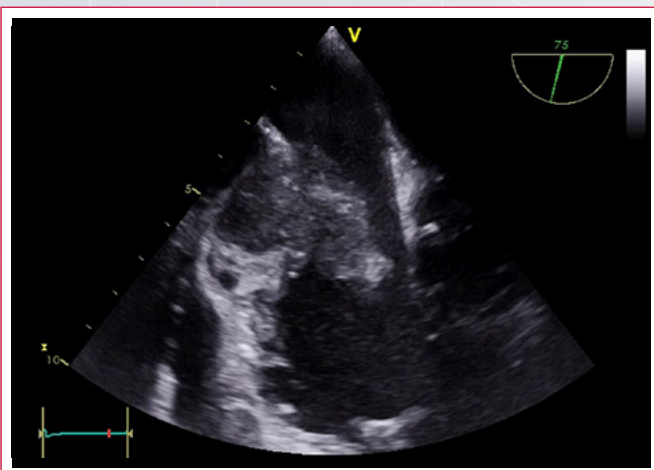
Video 1. Estudio transtorácico desde ventana apical. Se puede observar la masa en AD, de densidad homogénea, con aparente implantación en cara lateral de aurícula derecha, prolapsando en anillo tricuspídeo



Vídeo 2. Estudio transtorácico desde ventana subxifoidea. La masa se implanta en la cara lateral de la aurícula derecha



Vídeo 3. Estudio transesofágico. La masa tiene una amplia zona de implantación en la pared auricular cerca del anillo tricuspídeo. Tiene alguna región ecolucente y su porción distal es móvil y prolapsa en anillo tricuspídeo



Vídeo 4. Estudio transesofágico. Se puede apreciar la masa mamelonada infiltrando la pared auricular

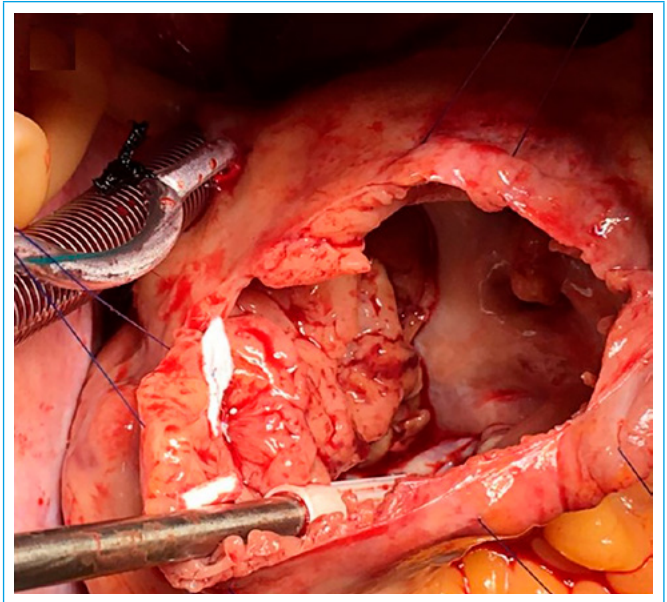


Figura 1. Visión quirúrgica del tumor tras abrir la AD

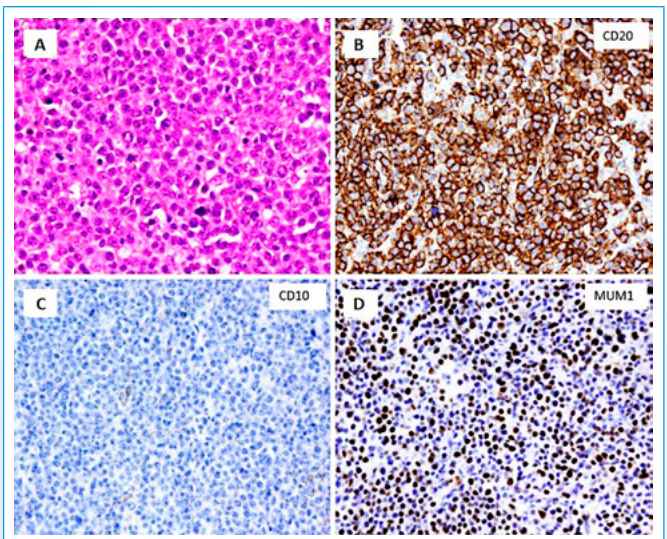


Figura 2. **A:** microfotografía de HE que muestra un tumor de células redondas, dispuestas en sábana, con displasia y frecuentes mitosis. Se observa un hábito plasmablástico; **B:** intensa inmunotinción con un marcador de linfocitos; **C y D:** negatividad para CD10 y positividad para MUM1, respectivamente, indicando un linfoma B difuso de célula grande fenotipo no-GC

Discusión

El LCP es muy poco frecuente, ya que supone solamente el 1,3% de todos los TC primarios. Por otra parte, apenas el 0,5% de todos los linfomas extranodales se presentan como una neoformación cardíaca^(3,4). El criterio fundamental para el diagnóstico de LCP es que el corazón (con o sin afectación pericárdica) sea el único sitio de afectación⁽⁵⁾. Por definición, el LCP pertenece a los linfomas no Hodgkin, dado que los linfomas Hodgkin excepcionalmente muestran afectación extranodal, y en más del 80% de los casos se trata de linfoma de células B grandes difusas^(3,5).

No son muchos los casos descritos en la literatura, y en la mayoría de los mismos se trata de pacientes adultos, por encima de la quinta década de la vida, siendo excepcional en niños⁽⁴⁾. Es más frecuente en varones y la presentación clínica es muy variable, de acuerdo a su localización y extensión, y tradicionalmente se describe derrame pericárdico, insuficiencia cardíaca y bloqueo AV como las tres presentaciones más habituales⁽³⁾. La aurícula derecha es la localización más frecuente, al igual que sucede con el resto de los TC primarios malignos^(1, 6). Las técnicas de imagen no permiten el diagnóstico de certeza, por lo que hay que recurrir a la confirmación anatomopatológica, bien mediante biopsia transvenosa o bien mediante cirugía, como fue finalmente en este caso, ante la ausencia de resultados de la biopsia.

La cirugía en cualquier caso no mejora la supervivencia, siendo muy difícil la resección completa del tumor⁽⁴⁾. Sin tratamiento la supervivencia media es de apenas un mes, supervivencia que mejora con la radioterapia y/o quimioterapia (habitualmente, antraciclina en combinación con rituximab), pero dado que el diagnóstico suele hacerse ya en fases avanzadas, en general el pronóstico es bastante pobre, con una supervivencia media de 7 meses tras el inicio del tratamiento^(4, 6).

Conclusión

La ecocardiografía transesofágica es una herramienta fundamental para el diagnóstico de masas cardíacas. El linfoma cardíaco primario es un tumor muy poco frecuente, de mal pronóstico y el diagnóstico de certeza sólo se alcanza mediante la confirmación anatomopatológica.

Ideas para recordar

- Los tumores cardíacos primarios son poco frecuentes y el linfoma primario representa sólo el 1,3% de los mismos.
- La ecocardiografía transesofágica es fundamental para la caracterización de los mismos, aunque para el diagnóstico definitivo hay que recurrir a la anatomía patológica.

Bibliografía

1. Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: Surgical and autopsy series. *Cardiovasc Pathol* 2010; 19: 343-352.
2. Zhong L, Yang S, Lei K, Jia Y. Primary cardiac lymphoma: A case report and review of the literature. *Chin-Ger J Clin Oncol* 2013; 12: 43-45.
3. Hsueh SC, Chung MT, Fang R, Lu HF. Primary cardiac lymphoma. *J Chin Med Assoc* 2006; 69 (4): 169-174.
4. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol* 2011; 149: 358-363.
5. Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: Surgical and autopsy series. *Cardiovasc Pathol* 2010; 19: 343-352.
6. Gordon MJ, Danilova O, Spurgeon S, Danilov AV. Cardiac non-Hodgkin's lymphoma: Clinical characteristics and trends in survival. *Eur J Haematol* 2016; 3: 18.