

Linfoma cardíaco primario: presentación de un caso y revisión de la literatura

Jesús Álvarez, Ricardo Vivancos, Manuel de Mora, Miguel Álvarez^a, José María Sanz^b, José María Arizón^c, Josefina Fanego^d, Manuel Concha^e y Félix Malpartida

Servicio de Cardiología. ^aUnidad Coronaria. ^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga. ^cServicio de Cardiología. ^dServicio de Anatomía Patológica. ^eServicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

tumores cardíacos/ linfoma/ ecocardiografía transesofágica/ tomografía axial computadorizada

Presentamos un caso de linfoma cardíaco primario que se inició clínicamente con dolor torácico, bloqueo AV completo, ondas T negativas e infiltración de segmentos basales y de pared libre de ventrículo derecho en las imágenes ecocardiográficas, inicialmente interpretadas como hipertrofia. Un mes después la enferma reingresó con datos clínicos de enfermedad sistémica e insuficiencia cardíaca, detectándose infiltración miocárdica multicéntrica con masa nodular en aurícula derecha que producía estenosis tricúspide severa. Se llegó al diagnóstico de linfoma no hodgkiniano de alto grado por biopsia quirúrgica. La enferma falleció en el postoperatorio inmediato sin que pudiera recibir tratamiento específico con poliquimioterapia. Revisando los casos publicados en la bibliografía, encontramos que los linfomas cardíacos primarios son tumores de rápido crecimiento, con infiltración preferente de cavidades derechas y escasas posibilidades terapéuticas.

REPORT OF A CASE OF PRIMARY CARDIAC LYMPHOMA. REVIEW OF THE LITERATURE

We describe a case of primary cardiac lymphoma presenting with chest pain, complete AV block, negative T waves, and infiltration of the basal segments and right free ventricular wall on echocardiography, interpreted initially as hypertrophy. One month later the patient was readmitted with systemic disease and cardiac insufficiency. Furthermore multicentric myocardial infiltration with a nodular mass in the right atrium producing severe tricuspid stenosis was demonstrated. Surgical biopsy was performed and a high grade non-Hodgkin's lymphoma diagnosed. The patient died during the immediate post-operative period without receiving specific chemotherapeutic treatment. Reviewing the published cases, we found that primary cardiac lymphomas are fast growing tumors that infiltrate predominantly the right cavities and have limited therapeutic options.

(Rev Esp Cardiol 1997; 50: 444-447)

INTRODUCCIÓN

Las afectación cardíaca en los linfomas diseminados es frecuente: 25% en series autópsicas¹, pero el linfoma cardíaco primario o localizado es excepcional. McCallister² define el linfoma cardíaco primario como aquel linfoma extranodal con afectación exclusivamente de miocardio o pericardio. A partir de este criterio los linfomas cardíacos primarios son el 0,25-1,3%^{2,3} de los tumores cardíacos primarios. Hasta

1989³ sólo 15 casos publicados de linfomas cardíacos cumplían los criterios establecidos por McCallister para linfoma primario.

Presentamos un caso de linfoma cardíaco primario tipo no hodgkiniano de rápida y letal evolución, que se inició con bloqueo auriculoventricular (AV) y cursó con cuadro de estenosis tricúspide e insuficiencia cardíaca progresiva.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 59 años que consultó por dolor torácico detectándose bloqueo AV completo y ondas T negativas en derivaciones anteriores e inferiores. En la exploración inicial no se apreciaron roces, soplos ni signos de insuficiencia cardíaca. Desde su ingreso

Correspondencia: Dr. J. Álvarez Rubiera. José Iturbe, 1. 29010 Málaga.

Recibido el 12 de agosto de 1996.

Aceptado para su publicación el 13 de enero de 1997.

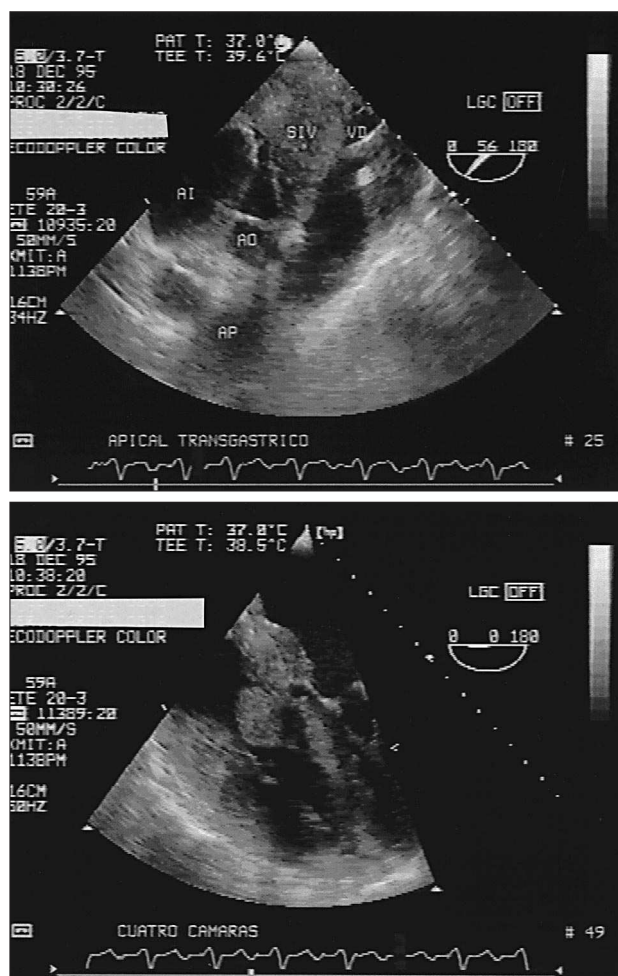


Fig. 1. Imágenes del estudio con ecocardiografía transesofágica con sonda multiplana. Desde el plano apical transgástrico de cinco cámaras a 56° (imagen superior) se comprueba afectación septal y de pared de ventrículo derecho. En el corte de cuatro cámaras (imagen inferior) se demuestran infiltración del septo interauricular, pared basal del ventrículo derecho y gran masa nodular que obstruye el orificio tricúspide; AI: aurícula izquierda; AO: aorta; AP: arteria pulmonar; SIV: septo interventricular; VD: ventrículo derecho.

existía una elevación persistente de la enzima láctico-deshidrogenasa (LDH) con máximo de 1.191, con CPK normal. En la radiografía de tórax se apreciaba cardiomegalia leve. La gammagrafía con tecnecio-99 descartó necrosis miocárdica. Un ecocardiograma transtorácico apreciaba hipertrofia de predominio basal, septal y de pared libre de ventrículo derecho. Se implantó marcapasos definitivo DDD al persistir el bloqueo completo.

Un mes después la enferma reingresó por disnea de esfuerzo, febrícula, pérdida de peso (6 kg en 1 mes), anorexia, malestar general y sudación profusa. En la exploración del ingreso la enferma estaba afebril, taquipneica, con presión yugular de +16 cm y presión arterial 100/60. Se apreciaba soplo mesodiastólico en borde externo izquierdo, soplo holosistólico apical y

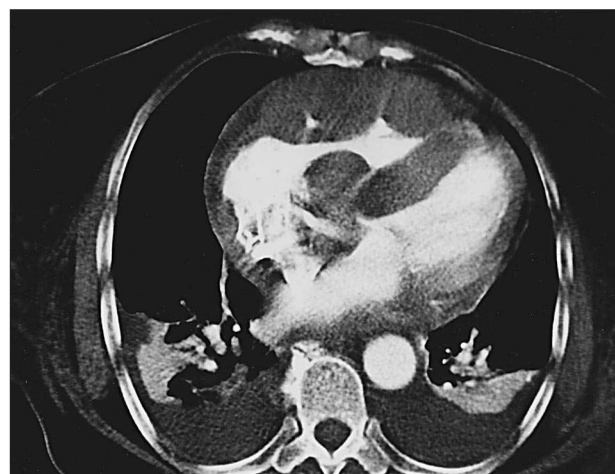


Fig. 2. Estudio con tomografía computarizada con tecnología helicoidal tras la inyección de contraste intravenoso. En corte axial de cuatro cámaras se aprecia infiltración de la pared ventricular derecha y una masa nodular relacionada con el septo interauricular y la válvula tricúspide. Existe derrame pleural bilateral.

signos clínicos y radiológicos de congestión pulmonar. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias. La analítica de rutina era normal salvo una persistente elevación de LDH con máximo de 1.696, con CPK normal. La enferma evolucionó con deterioro clínico en relación a taquicardia auricular 2:1 que requirió cardioversión con amiodarona. Se realizó nuevo ecocardiograma transtorácico que evidenció regurgitación mitral moderada, severa hipertrofia septal, basal y de pared libre de ventrículo derecho, así como masa en aurícula derecha en relación al septo interauricular que producía obstrucción severa al flujo tricúspide (gradiente medio 9 mmHg). El ecocardiograma transesofágico confirmó una gran masa sésil no homogénea en aurícula derecha que prolapsaba por el orificio tricúspide en diástole e infiltraba los septos interauricular e interventricular, así como la pared libre del ventrículo derecho y base cardíaca (fig. 1). En una tomografía computarizada con sistema helicoidal, se apreciaba derrame pleural bilateral, infiltración de la pared libre del ventrículo derecho y masa nodular en aurícula derecha en relación al septo interauricular (fig. 2). Se descartó la presencia de adenopatías y de tumor a nivel torácico o abdominal. Se practicó toracotomía exploradora y biopsia intraoperatoria, apreciándose tejido tumoral friable que invadía desde el ventrículo derecho la implantación de los grandes vasos y la grasa pericárdica (fig. 3). No se visualizaban con claridad las estructuras cardíacas habituales. La resección tumoral fue inviable. La enferma falleció en las primeras 24 horas de postoperatorio.

En los hallazgos histológicos se observaba tejido tumoral que invadía el intersticio miocárdico y la grasa pericárdica. El diagnóstico histológico era consistente con linfoma no hodgkiniano difuso de alto grado.

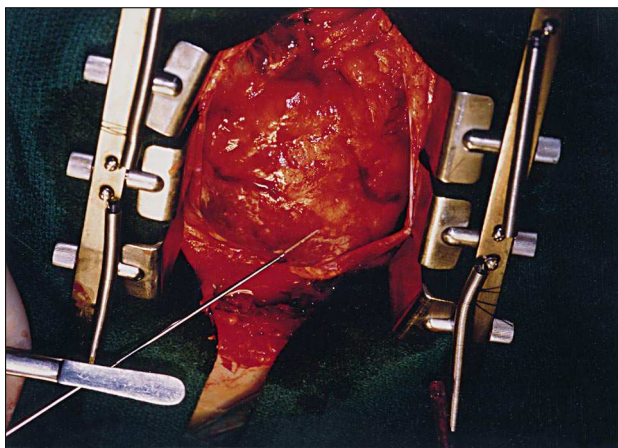


Fig. 3. Imágenes de la pieza anatómica. En el acto quirúrgico se comprobó gran distorsión de las estructuras anatómicas habituales por una masa que desde el ventrículo derecho invadía la implantación de los grandes vasos y la grasa pericárdica. Las tintaciones específicas de la pieza eran diagnósticas de un linfoma no hodgkiniano de alto grado.

DISCUSIÓN

Si bien las metástasis cardíacas en los linfomas diseminados son frecuentes¹, los linfomas originados en el corazón son excepcionales^{2,3}. En autopsias de enfermos fallecidos por linfoma se aprecia afectación metastásica cardíaca en casi el 25% de los casos, generalmente linfomas no hodgkinianos sin signos ni síntomas de disfunción cardíaca¹. Son escasos los casos comunicados de linfomas cardíacos primarios, entendidos como aquellos en los que se descartó su origen metastásico^{2,3}. Creemos que este criterio es demasiado restrictivo, pues excluye a casos de linfomas con infiltración cardíaca masiva y tumor local o a distancia de escasa entidad clínica o histológica, lo que hace sospechar del corazón como fuente primaria. Tal vez el concepto adecuado sea el de linfoma con manifestaciones cardíacas primarias. Se han descrito casos en enfermos con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y en trasplantados renales⁴.

No existen signos ni síntomas cardíacos específicos que hagan sospechar un linfoma cardíaco primario, aunque su evolución puede ser característica. La afectación sistémica suele coexistir con un predominante y progresivo deterioro cardíaco. El cuadro de presentación más frecuente es la insuficiencia cardíaca³. Otros cuadros descritos^{3,5-7} son: derrame y taponamiento pericárdico (frecuentemente recidivante y hemático), rotura cardíaca, infarto agudo de miocardio (IAM), dolor torácico, alteraciones electrocardiográficas (ondas Q y ondas T negativas), arritmias ventriculares, bloqueo AV, muerte súbita y síndrome de vena cava superior. Como en el caso presentado, las formas con obstrucción tricuspídea son típicas⁵⁻⁷. Los linfomas cardíacos son tumores de crecimiento rápido, con evo-

luciones letales en una media de 2 meses desde el inicio de los síntomas^{3,5-7}.

A diferencia de las metástasis por linfomas diseminados, con especial apetencia por la infiltración del pericardio, los linfomas primarios son generalmente de implantación miocárdica, con mayor frecuencia de cavidades derechas³. Dado su rápido crecimiento, la infiltración puede no ser evidente en los primeros estudios de imagen o ser interpretada como hipertrofia e incluso como mixomas⁵, ya en fases avanzadas. Los linfomas primarios son tumores multicéntricos, frecuentemente con masas nodulares e incluso polipoides en cavidades derechas^{3,5-7}. La afectación predominante es de ventrículo derecho (60%)^{3,6}. Son frecuentes las masas nodulares en aurícula derecha en relación al anillo tricúspide o septo interauricular^{3,5-7}. La implantación del tumor determina la clínica: fallo cardíaco en las infiltraciones masivas de las paredes ventriculares, obstrucción tricúspide en las masas de aurícula derecha^{5,7} y bloqueo AV en las infiltraciones septales⁶.

Dada la rápida evolución, con frecuencia el diagnóstico de linfoma cardíaco primario es autopsico³. Se ha demostrado útil en el diagnóstico la toracotomía exploradora con biopsia^{5,6}. La citología de líquido pericárdico puede ser diagnóstica⁷, aunque su sensibilidad está por establecer. Es característica de los linfomas una intensa captación de citrato de galio, dándose casos de confusiones con procesos inflamatorios o metastásicos cardíacos⁵. Los datos de laboratorio característicos son elevaciones de la velocidad de sedimentación globular (VSG), ácido úrico y LDH⁵⁻⁷.

La resonancia magnética, la tomografía computarizada y la ecocardiografía no aportan datos específicos para el diagnóstico de linfoma primario, aunque los cambios evolutivos en estudios seriados pueden ser de utilidad. La detección de hipertrofia no homogénea (infiltración miocárdica multicéntrica) con aparición tardía de masas nodulares protruyentes, especialmente de cavidades derechas, resulta característica^{6,7}.

La forma más común de linfoma cardíaco primario es el linfoma no hodgkiniano difuso, de células grandes de tipo B o inmunoblástico^{3,5-7}, de alto grado de malignidad y rápido crecimiento.

El manejo terapéutico de los linfomas cardíacos viene marcado por su rápida evolución y por el grave deterioro del enfermo en el momento del diagnóstico histológico. La cirugía de resección tumoral es generalmente inviable^{5,6}. La poliquimioterapia ha sido empleada en pocos casos de linfomas cardíacos primarios⁷: aplicada en fases avanzadas de la enfermedad sus resultados han sido siempre malos. Se han comunicado dos casos de pacientes con linfomas cardíacos que fueron sometidos a trasplante cardíaco ortotópico, con malos resultados a corto plazo⁸.

Los linfomas cardíacos primarios guardan similitud con otras neoplasias malignas cardíacas en cuanto a su presentación clínica inespecífica, tórpida evolución y

escasas posibilidades terapéuticas. Tumores multicéntricos suelen ser los rhabdomyosarcomas y mesotelios; los angiosarcomas (habitualmente de aurícula derecha o pericardio) y los osteosarcomas (generalmente de aurícula izquierda), son prototipos de tumores localizados. La mayoría de los enfermos con rhabdomyosarcomas presentan clínica sistémica, siendo ésta inhabitual en los angiosarcomas. El arma fundamental en la terapéutica de los tumores cardíacos malignos primarios es la cirugía, si bien la mayoría de las intervenciones, incluidas la radioterapia y la quimioterapia, son paliativas².

Aunque su presentación clínica no es específica, se puede sospechar un linfoma cardíaco ante un cuadro de enfermedad sistémica acompañado de disfunción cardíaca de rápida evolución, intensa captación de citrato de galio e imágenes ecocardiográficas características: infiltración miocárdica multicéntrica con masas nodulares en cavidades derechas. Al ser tumores de alta letalidad, el diagnóstico histológico precoz será de vital importancia para que los enfermos puedan beneficiarse de tratamiento específico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roberts WC, Glancy DL, De Vitta VT. Heart in malignant lymphoma (Hodgkin's disease, lymphosarcoma, reticulum cell sarcoma and mycosis fungoides): a study of 196 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1968; 22: 85-107.
2. McCallister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of Tumor Pathology*, 2nd Series, Fascicle 15. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 99-100.
3. Curtsinger CT, Wilson MJ, Kokichi Y. Primary cardiac lymphoma. *Cancer* 1989; 64: 521-525.
4. Balasubramanyan A, Waxman M, Kazal H, Lee MH. Malignant lymphoma in acquired immune deficiency syndrome. *Chest* 1990; 2: 243-246.
5. Proctor MS, Gerald PT, Von Koch L, Scranton P. Primary cardiac B-cell lymphoma. *Am Heart J* 1989; 118: 179-181.
6. Chou S, Arkles LB, Gill GD, Pinkus N, Parkin A, Hicks JD. Primary lymphoma of the heart. *Cancer* 1983; 52: 744-747.
7. Gelman KM, Ben-Ezra JM, Steinschneider M, Dutcher JP, Keefe DL, Factor SM. Lymphoma with primary cardiac manifestations. *Am Heart J* 1986; 111: 808-811.
8. Yuh DD, Kubo SH, Francis GS, Bank A, McDonald KM, Jessurun J et al. Primary cardiac lymphoma treated with orthotopic heart transplantation: a case report. *J Heart Lung Transplant* 1994; 13: 538-542.