

Diagnóstico de una enfermedad sistémica a través de masa intracardiaca

Diagnosis of a systemic disease based on an intracardiac mass

Dra. Ángela Castro Arca, Dra. Zoinez Sotto García, Dr. Ricardo Amador García Hernández, Dr. Eider Daniel Echemendia Simón, Dr. Julio Cesar Pérez Suárez, Dra. Irina Benemelis García

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La aparición de linfomas no Hodgkin de alto grado de malignidad localizados en el corazón es extremadamente infrecuente. Sus manifestaciones clínicas son disímiles en relación con la localización del tumor, por lo que se debe sospechar su existencia ante el hallazgo de una masa intracardiaca. Se presentó un caso de linfoma no Hodgkin tipo B difuso de células grandes en estadio IVb a partir del hallazgo único, por ecocardiograma, de una masa intracardiaca.

Palabras clave: linfoma no Hodgkin, masa intracardiaca, ecocardiograma.

ABSTRACT

Occurrence of highly malignant non-Hodgkin lymphomas in the heart is extremely rare. Their clinical manifestations vary with the location of the tumor. Therefore, their presence should be suspected whenever an intracardiac mass is observed. A case is presented of diffuse large B-cell stage IV non-Hodgkin lymphoma exclusively by the echocardiographic finding of an intracardiac mass.

Key words: non-Hodgkin lymphoma, intracardiac mass, echocardiogram.

INTRODUCCIÓN

El linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) es un grupo heterogéneo de neoplasias linfoides, que se define como una proliferación de células, cuyo tamaño nuclear es igual o ligeramente más grande que el de un macrófago o del tamaño del doble de un linfocito normal.¹ Por lo general, se caracteriza, por el borramiento parcial o total de la arquitectura normal del ganglio, o área extraganglionar, por la infiltración difusa de células neoplásicas de gran talla, y de morfología centroblástica, inmunoblástica y anaplásicas. La variante más frecuente es la centroblástica.²

Generalmente, un tercio de los pacientes, se presentan en estadios localizados (I-II) en forma de una masa ganglionar o extraganglionar, con crecimiento rápido acompañado o no de síntomas. El 66 % restante, se presenta en estadios diseminados (III-IV). Se documenta que, hasta 40 %, tiene afectación extraganglionar, principalmente en el tubo digestivo (estómago, región cecal) seguido de otras localizaciones que asientan, en orden de frecuencia, en piel, pulmones, gónadas, riñones, huesos, timo, tiroides y corazón, esta última representa el 8,7 %.³ El presente caso, se trata de un paciente adulto, con disnea a esfuerzos moderados, al cual se le detecta por ecocardiografía transtorácica una masa intracardiaca, que se correspondió por biopsia con un linfoma no Hodgkin B (LNH) difuso de células grandes centroblástico en estadio IVb.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 46 años de edad, raza blanca, sin antecedentes patológicos de salud, que desde hace 2 meses presentó pérdida de peso de aproximadamente 22 lb, cansancio fácil, falta de aire a los esfuerzos físicos, por lo que se decide su ingreso para estudio.

Como dato positivo al examen físico solo se constató, en la esfera cardiovascular, ruidos cardíacos regulares, presencia de R3 (*plop* tumoral) hacia foco mitral, además de auscultarse soplo holosistólico II/VI hacia borde esternal izquierdo bajo. Dentro de los exámenes de hemoquímica realizados solo fue encontrado un valor de velocidad de sedimentación globular (VSG) correspondiente a 51 mm/h, el resto, no mostró alteración. El electrocardiograma de superficie, mostró ondas p con aumento de voltaje. En la radiografía de tórax (vista postero-anterior) no se encontraron alteraciones pleuro-pulmonares.

Se realizó ecocardiograma, donde se detecta masa gigante en aurícula izquierda (AI), multilobulada de superficie irregular, que impresiona tumor sésil con pedículo corto, de forma arriñonada, llama la atención, que el suelo de la aurícula izquierda impresiona tapizado (Fig. 1). La masa desplaza la válvula mitral y, en diástole, protruye hacia la cavidad media del ventrículo izquierdo (Fig. 2). La función del ventrículo izquierdo se encontró dentro de límites normales (Fig. 3). Se realizó excéresis quirúrgica de masa intracardiaca en AI que mide 67 mm x 52 mm. Mediante técnicas de inmunohistoquímica, se identifican células neoplásicas positivas a linfoma

no Hodgkin de alta malignidad (BCL6) y, según marcadores linfoides, de fenotipo B (CD20), (Fig. 4). El paciente recibió tratamiento con quimioterapia (CHOP-14) [ciclofosfamida, adriamicina, vincristina, prednisona] durante 8 meses, con el cual se obtuvo mejoría clínica, se realizó seguimiento ambulatorio por consulta externa.



Fig. 1. Proyección ecocardiográfica apical en 4 cámaras donde se observa masa tumoral con pedículo.

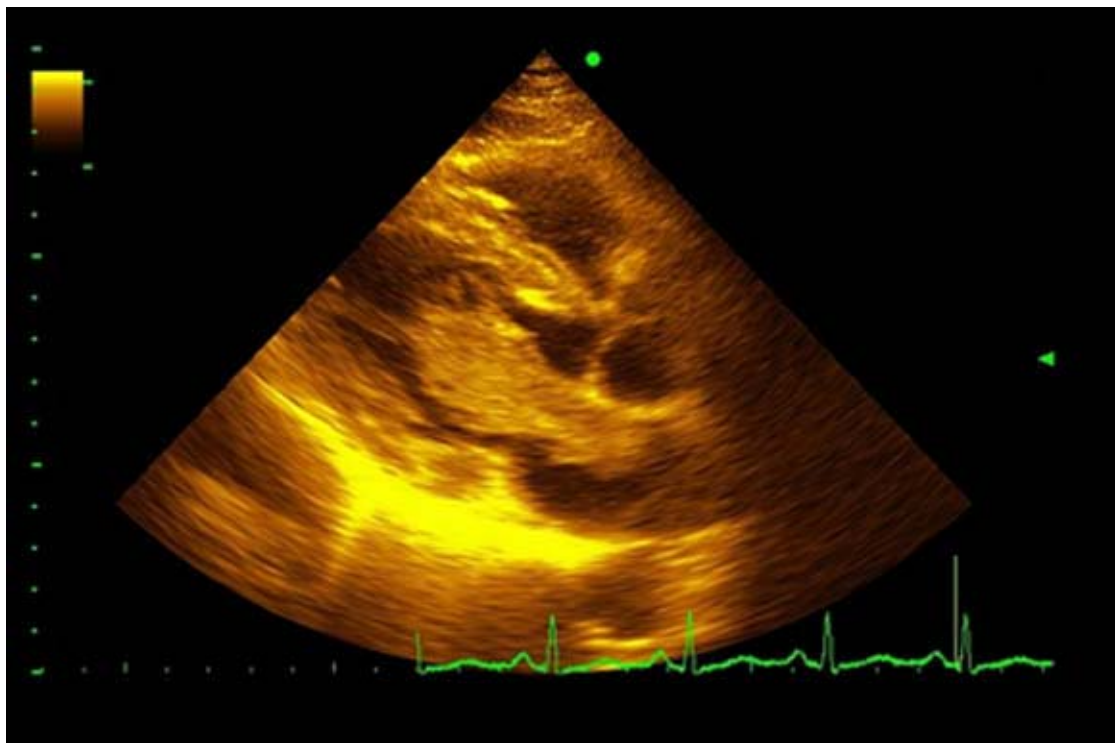


Fig. 2. Proyección ecocardiográfica en eje largo paraesternal donde se esboza masa en aurícula izquierda que protuye hacia el ventrículo izquierdo.

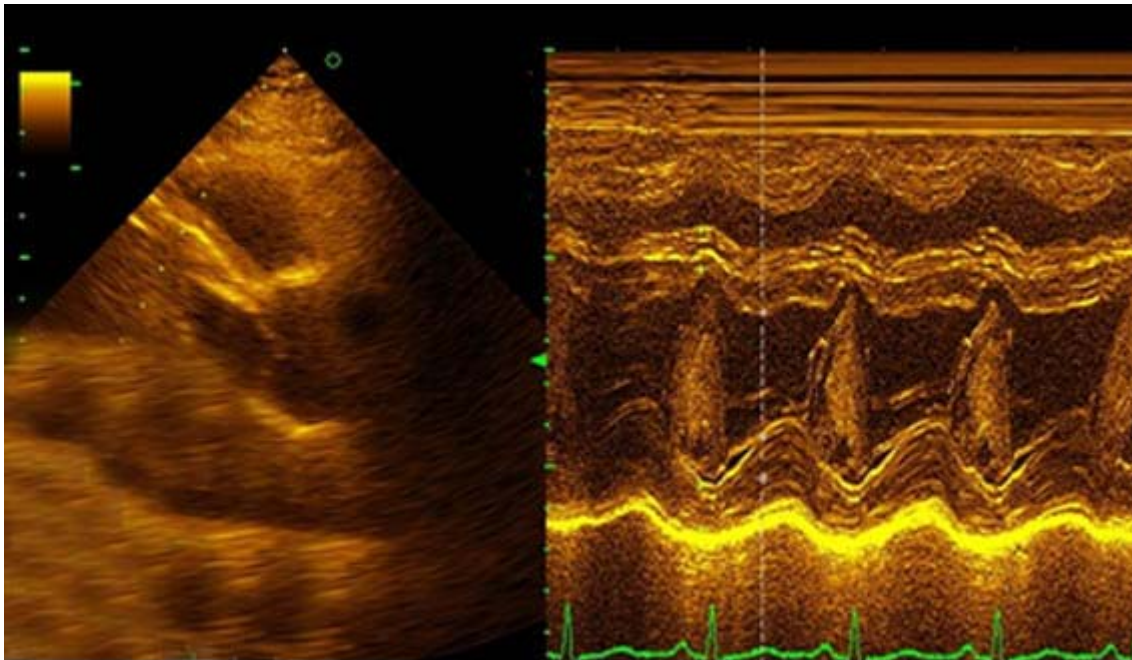


Fig. 3. Proyección ecocardiográfica en eje largo paraesternal donde se muestra la adecuada función sistólica del ventrículo.

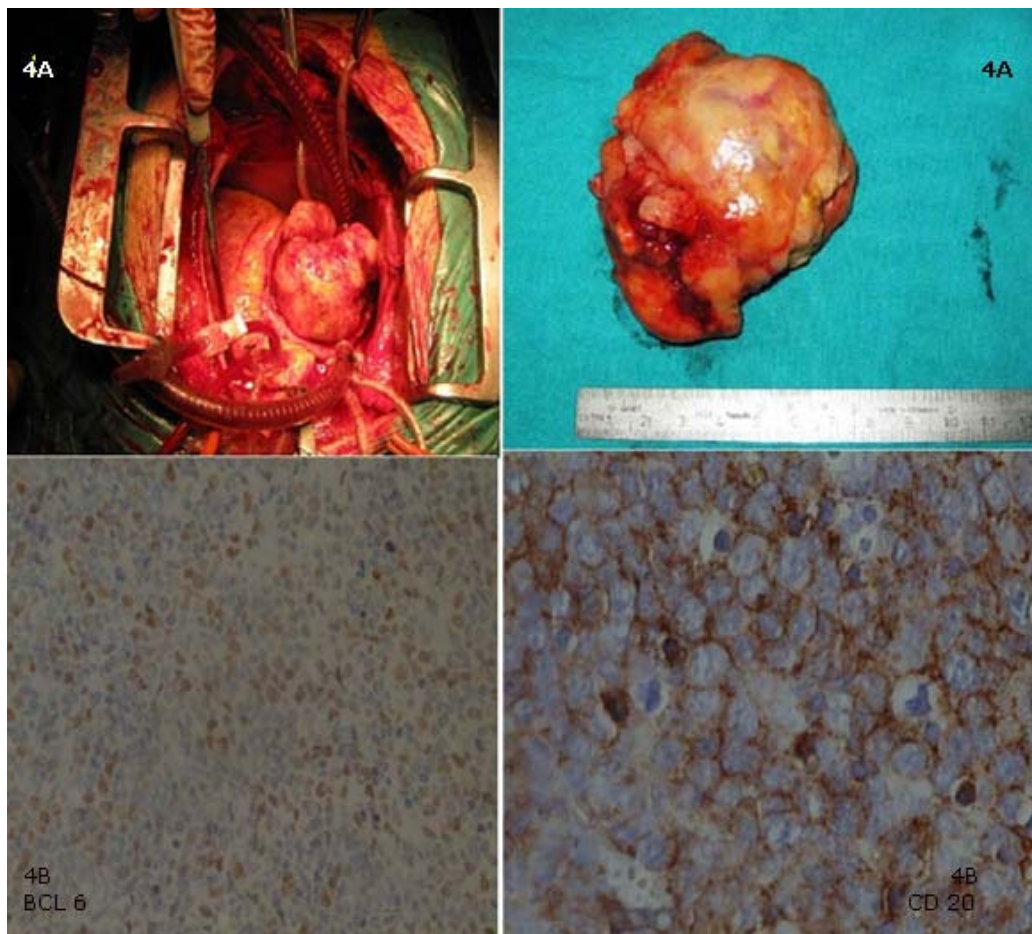


Fig. 4. A y B. Excéresis quirúrgica de tumor cardíaco.

DISCUSIÓN

EL LBDCG, representa el 80 % de los linfomas agresivos y el 30-35 % de todo los LNH en el adulto,⁴ con un pronóstico generalmente favorable, dado a que es potencialmente curable en cualquier de sus estadios, aunque es altamente recidivante.⁵ Sin embargo, la causa de estos linfomas, los factores precipitantes y el tratamiento no están claramente definidos. A pesar de que se ha identificado la inmunodepresión, como factor de riesgo para su aparición.⁶

Existe predominio de esta entidad en el sexo masculino y presenta un pico de incidencia hacia la séptima década de la vida,⁷ sin embargo, el paciente aquí presentado contaba con solo 46 años. Fundamentalmente, las vías de diseminación del tumor para alojarse en la cavidad cardiaca son hematógenas, por diseminación linfática, contigüidad o extensión intracavitaria directa.⁸ Los signos y síntomas son poco específicos y solo aparecen cuando se afectan cuantiosamente las estructuras cardiacas en relación con la localización de la masa.⁹ Algunos autores han reportado, además, la aparición de arritmias tipo *flutter* auricular, taquicardia por reentrada atrioventricular, bloqueos auriculoventriculares refractarios, manifestaciones de embolismo sistémico y pulmonar, así como de taponamiento cardiaco y muerte súbita cuando se compromete el pericardio.¹⁰ Nuestro paciente, en particular, solo se quejaba de la disnea de esfuerzo, del cansancio fácil y de la pérdida de peso. La afectación cardiaca se limitó exclusivamente al miocardio.

De forma convencional, para el diagnóstico histológico (*gold standard*), se requiere la realización de toracotomía exploratoria con excéresis del tumor, aunque, con el avance tecnológico en las modalidades de imagen, específicamente de los métodos no invasivos como el ecocardiograma y teniendo en cuenta su fácil accesibilidad, bajo costo y disponibilidad, se realiza el diagnóstico presuntivo, en la cabecera del paciente. En la actualidad, existen métodos combinados, como la realización de biopsia intramiocárdica guiada por ecocardiograma o asistida mediante fluoroscopia, que permiten analizar de forma eficaz y precoz, el estadio de la masa tumoral, lo que permite tomar una rápida conducta *a posteriori*, y elevar la supervivencia.^{11,12}

En la literatura consultada, se sugiere la quimioterapia sistémica como la opción más exitosa en la mayoría de los casos, pese a la obtención de resultados variables.¹³ Por otra parte, ha sido observado con el abuso de las drogas, el riesgo de perforación cardiaca por debilitamiento de la pared, además de la cardiotoxicidad sobreañadida. Algunos autores, comentan que 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.¹⁴

La detección de un LBDCG en estadio IVb, a partir del hallazgo único de una masa intracardiaca, es sumamente curioso. El paciente, tiempo después de terminada la quimioterapia, presentó cefalea holocraneana sin otros síntomas asociados, se le practicó TAC simple de cráneo, donde quedó constatada una lesión de aspecto tumoral hiperdensa (50 UH) de 5 x 6 cm que se extiende a la región fronto-basal anterior, se aplicó nuevamente tratamiento con quimioterapia CHOP-14 (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina, prednisona) durante 10 meses, con lo cual se logró la remisión de la lesión. Actualmente se mantiene con seguimiento estricto en consulta ambulatoria, sin evidencias de recidiva, lo cual reafirmó nuestra motivación para realizar el reporte del caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Romero GBM, Hernández GMM, Durán PAM, Mandujano AG, Alcántara VA. Linfoma B difuso de células grandes. Características patológicas y de inmunofenotipo en 148 pacientes estudiados en el Hospital General de México. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2006;69(4):192-8.
2. Khosravi SP, Pérez MG. Linfoma B difuso de células grandes. *Med Clin (Barc).* 2006;(1):17-21.
3. O' Mahony D, Piekarcz LR, Bandettini PW, Arai EA, Wilson HW, Bates ES. Cardiac Involvement With Lymphoma: A review of the literature. *Clin Lymphoma Myeloma.* 2008;8(4):249-52.
4. Jaffe ES, Harris NL, Diebold J, Muller-Hermelink HK. World Health Organization Classification of neoplastic diseases of the hematopoietic and lymphoid tissues. A progress report. *Am J Clin Pathol.* 1999;(111):S8-S12.
5. Aragon-Ching JB, Zujewski JA. CNS metastasis: an old problem in a new guise. *Clin Cancer Res.* 2007;13:1644-7.
6. Reyes F, Lepage E, Ganem G, Molina TJ, Brice P, Coiffier B, et al. ACVBP versus CHOP plus radiotherapy for localized aggressive lymphoma. *N Engl J Med.* 2005;352:1197-205.
7. Hirabayashi T, Tanabe M, Onishi K. Cardiac malignant lymphoma with atrial arrhythmias. *Int J Cardiol.* 2007;114:E42-4.
8. Proctor MS, Tracy GP, Von Koch L. Primary cardiac B-cell lymphoma. *Am Heart J.* 1989;(118):179-82.
9. Burke A, Jeudy J, Virmani R. Cardiac tumours: an update: Cardiac tumours. *Heart.* 2008;94:117-23.
10. Piccaluga PP, Vigna E, Placci A. Primary cardiac non-Hodgkin lymphoma presenting with atrial flutter and pericardial effusion. *Br J Haematol.* 2006;134:356.
11. Castellino RA, Hilton S, O'Brien JP, Portlock CS. Non-Hodgkin lymphoma: contribution of chest CT in the initial staging evaluation. *Radiology.* 1996;199:129-32.
12. Jurkovich D, de Marchena E, Bilsker M. Primary cardiac lymphoma diagnosed by percutaneous intracardiac biopsy with combined fluoroscopic and transesophageal echocardiographic imaging. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;50:226-33.
13. Morillas P, Quiles J, Núñez D. Complete regression of cardiac non-Hodgkin lymphoma. *Int J Cardiol.* 2006;106:426-7.
14. Nakagawa Y, Ikeda U, Hirose M. Successful treatment of primary cardiac lymphoma with monoclonal CD20 antibody (rituximab). *Circ J.* 2004;68:172-3.

Recibido: 7 de abril de 2014.

Aprobado: 22 de mayo de 2014.

Dr. Ricardo Amador García Hernández. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, La Habana, Cuba. CP 10300. ramador@infomed.sld.cu