

## Linfoma cardiaco primario

### Primary cardiac lymphoma

Caridad Chao Pereira<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7876-5044>

Snayder José Pérez Goelkel<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0649-3929>

Maria Paula Campos Garcia<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-5518-3666>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [caridad.chao@infomed.sld.cu](mailto:caridad.chao@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios son raros. Tienen una incidencia que varía entre 1,38 y 30 por 100.000 personas al año, un aproximado de 75-80 % son benignos. El linfoma cardíaco primario representa el 1,3 % de los tumores cardíacos primarios y el 0,5 % de los linfomas extranodales. Se define como un linfoma no Hodgkin (LNH) que afecta solo al corazón y/o el pericardio. Su complejo sintomático puede incluir disnea, dolor torácico, fatiga progresiva, sudoración nocturna, pérdida ponderal, arritmias, síndrome de vena cava superior y un aproximado del 20 % de los pacientes pueden desarrollar insuficiencia cardíaca aguda como primera manifestación. Sin embargo, la mayoría de ellos cursan con sintomatología inespecífica y son detectados de manera incidental. El linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes es la variante histológica más frecuente. Presentamos un caso que inició con síntomas de insuficiencia cardiaca derecha, evolucionó desfavorable hasta su fallecimiento y se realizó el diagnóstico en la autopsia.

**Palabras clave:** linfoma cardiaco primario.

#### ABSTRACT

Primary cardiac tumors are rare. They have an incidence that varies between 1.38 and 30 per 100,000 people per year, 75-80% are benign, approximately. Primary cardiac lymphoma represents 1.3% of primary cardiac tumors and 0.5% of extranodal lymphomas. It is defined as a non-Hodgkin's lymphoma (NHL) affecting only the heart and/or the pericardium. Its symptoms may include dyspnea, chest pain, progressive fatigue, night sweats, weight loss, arrhythmias, and superior vena cava syndrome. Approximately 20% of patients may develop acute heart failure as the first manifestation. However, most of them have nonspecific symptoms and are detected incidentally. Diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma is the most frequent histological variant. We report a case that began with symptoms of right heart failure, progressed unfavorably until death, and the diagnosis was made at autopsy.

**Keywords:** primary cardiac lymphoma.

Recibido: 14/09/2021

Aceptado: 19/09/2021

## Introducción

Los tumores cardíacos primarios (TCP) son raros, con una incidencia que varía entre 1,38 y 30 por 100.000 personas al año.<sup>(1)</sup> un aproximado del 75-80 % de los TCP son benignos y más de la mitad de ellos corresponden a mixomas.<sup>(2)</sup>

El linfoma cardíaco primario (LCP) es un tumor poco común que representa el 1,3 % de los tumores cardíacos primarios.<sup>(3)</sup>

El LCP se define como linfoma no Hodgkin (LNH) que afecta exclusivamente al corazón y/o el pericardio, o como LNH que se presenta con manifestaciones cardíacas, en particular cuando la mayor parte del tumor se encuentra en el corazón.<sup>(4,5,6)</sup> Ocurren en pacientes inmunosuprimidos o inmunodeprimidos.<sup>(7)</sup>

En lo referente al espectro histológico, el linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes es el más común de los linfomas cardíacos primarios (58 %), seguido por el de células T (16 %), el de Burkitt y el linfoma linfocítico de células pequeñas (6 %)<sup>(8)</sup>

El complejo sintomático inherente a los linfomas cardíacos primarios, puede incluir disnea, dolor torácico, fatiga progresiva, sudoración nocturna, pérdida ponderal, arritmias y síndrome de la vena cava superior. Aproximadamente el 20 % de los pacientes con LCP pueden desarrollar insuficiencia cardíaca aguda antes de presentar otros síntomas.<sup>(4,9)</sup> No obstante, los linfomas cardíacos primarios por lo general se presentan con sintomatología inespecífica y a menudo son detectados incidentalmente.<sup>(9)</sup>

El LCP es agresivo y tiende a comprometer el miocardio siendo la incidencia más alta en la aurícula derecha, seguida por el ventrículo derecho, la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo.<sup>(8,9)</sup>

Las pruebas no invasivas, que incluyen radiografía de tórax, ecocardiografía, tomografía computarizada, resonancia magnética nuclear y tomografía por emisión de positrones (TEP) con fluorodesoxiglucosa, pueden usarse para el diagnóstico inicial y la estadificación. Sin embargo, estudio histopatológico sigue siendo necesario para hacer un diagnóstico definitivo.<sup>(3,8)</sup>

En la actualidad, la quimioterapia, la radioterapia y cirugía son las principales opciones de tratamiento. La quimioterapia es la única estrategia para el tratamiento del LCP después de que se confirma el diagnóstico, y la eficacia de otros métodos de tratamiento, como radioterapia, no se ha establecido.<sup>(3,10)</sup>

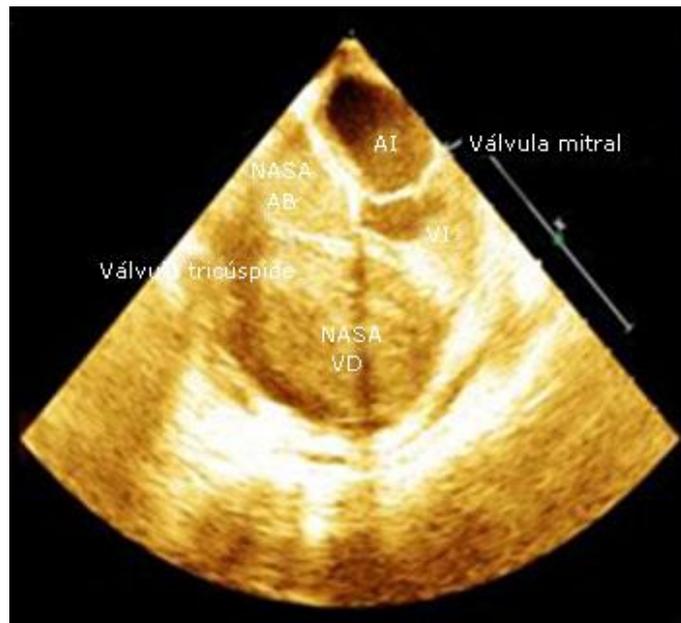
Los linfomas cardíacos primarios tienen pronóstico ominoso y una mediana de supervivencia de 7 meses posterior al tratamiento.<sup>(3)</sup>

## Caso clínico

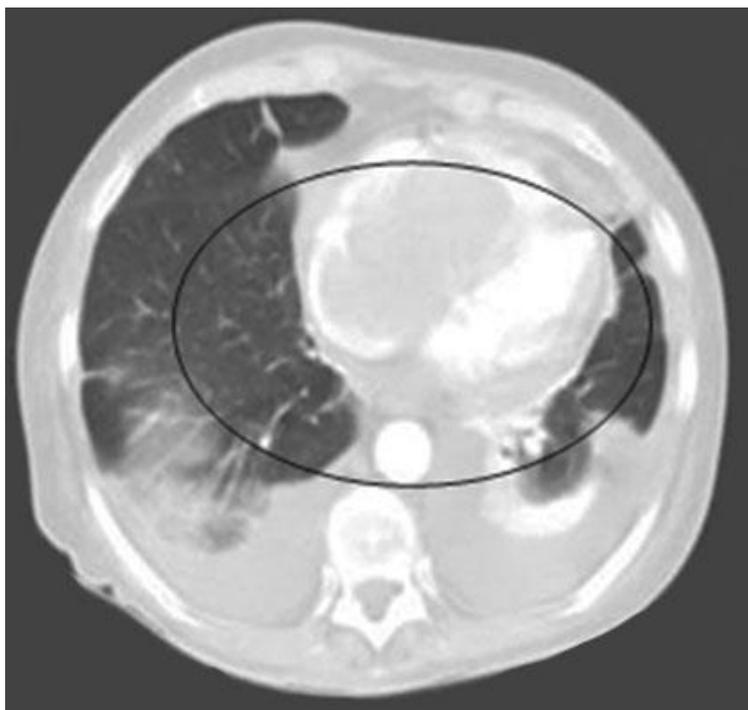
Hábitos tóxicos: no hábito tabáquico, ni ingesta de bebidas alcohólicas.

Paciente A.H. femenina, de 59 años de edad, que 4 meses antes del ingreso, comenzó a presentar falta de aire a los esfuerzos moderados y severos, que desaparecía con el reposo, 2 meses después notó aumento de volumen del abdomen y de ambos tobillos que llegaba hasta las rodillas, ingurgitación yugular reflujo hepato-yugular, se le hizo diagnóstico clínico de

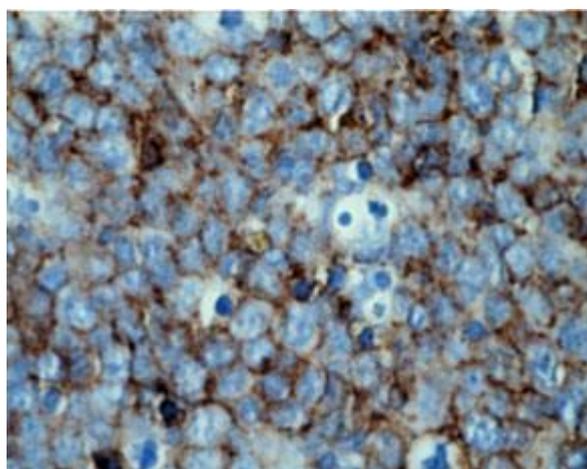
insuficiencia cardiaca a predominio de cavidades derechas, se trató con diuréticos (furosemida 80mg diarios) y digoxina 0,25mg diarios, con poca mejoría del cuadro clínico. Al ingreso se le realizó electrocardiograma con ritmo sinusal y microvoltaje, ecocardiograma que informó gran masa en aurícula derecha que se extendía al ventrículo derecho (VD), con obstrucción del tracto de salida del VD, derrame pericárdico y pleural izquierdo moderado y derecho leve, signos de hipertensión venosa marcada (fig 1). Y en tomografía toraco-abdominal: tomografía axial computarizada (TAC) simple y endovenosa precoz y tardía, se observó la existencia en el estudio contrastado de un extenso defecto de lleno que ocupaba las cavidades derechas del corazón, que podía estar en relación con lesión tumoral cavitada, no se logró precisar la existencia de defectos de lleno en la luz de las ramas del tronco de la arteria pulmonar, llamó la atención existencia de un aumento de los diámetros de la cava superior, con imagen que impresionó defecto de lleno en el interior de la misma, no otras alteraciones (fig 2). La analítica sanguínea mostró hemoglobina en 13,7g/L y eritrosedimentación de 3 mm/h, glucemia, creatinina y transaminasas normales. La primera hipótesis planteada fue el mixoma cardiaco y se propuso tratamiento quirúrgico. En las siguientes 24 horas presentó inestabilidad hemodinámica y falleció. El diagnóstico en la autopsia fue: linfoma primario del corazón de células B (Fig 3).



**Fig. 1-** Eco cardiograma transtorácico.



**Fig. 2- A:** TAC simple y endovenosa precoz y tardía, se observó la existencia de un extenso defecto de lleno que ocupa las cavidades derechas del corazón, la imagen descrita muestra densidades hasta alrededor de 70 UH.



**Fig. 3-** Inmunohistoquímica CD20 positivo

## Discusión

El LCP es muy raro y constituye el 1,3 % -2 % de todos los tumores cardiacos y 0,5 % de los linfomas extranodales, lo anterior contrasta de manera notable con el linfoma sistémico que compromete al corazón ya que ha sido reportado en el 20 % de casos.<sup>(11)</sup> Los linfomas cardiacos primarios representan un aproximado de 0,02 % de las neoplasias en análisis post

mortem.<sup>(10)</sup> El tumor es rápidamente fatal a menos que se diagnostique y se trate a tiempo. Por lo tanto, los médicos deben mantener un alto índice de sospecha y tratamiento oportuno que permita mejorar el pronóstico.<sup>(11)</sup> En el 92 % de los casos se encuentran comprometidas las cavidades derechas siendo la localización más frecuente del LCP la aurícula derecha, esto contrasta con la afectación solitaria de lado izquierdo del corazón que solo es observada en el 7 %.<sup>(5)</sup> El linfoma difuso de células B grandes constituye la variante histológica más frecuente.<sup>(5,12,13)</sup> La gama manifestaciones clínicas ocurren como resultado de la localización tumoral, tamaño, tasa de crecimiento, infiltración de células tumorales y la disrupción de la infraestructura miocárdica e incluyen disnea, dolor precordial, derrames pericárdicos, taponamiento cardíaco, arritmias, insuficiencia cardíaca, infiltración de arterias coronarias y embolia pulmonar.<sup>(3,5,14)</sup> También puede presentarse con sintomatología constitucional como fiebre, escalofríos, sudoración y pérdida de peso.<sup>(4,5)</sup> Sin embargo, se debe tener en consideración que los linfomas cardíacos primarios por lo general se presentan con sintomatología inespecífica y a menudo son detectados incidentalmente.<sup>(3)</sup>

En nuestro caso transcurrieron 4 meses desde el inicio de los síntomas hasta que se identificó la masa tumoral por ecocardiograma, lo que demuestra la importancia de realizarlo en todo paciente con síntomas de insuficiencia cardíaca, sobre todo en pacientes sin factores de riesgo claros para desarrollar la enfermedad.

Aunque las pruebas no invasivas, que incluyen radiografía de tórax, ecocardiografía, tomografía computarizada, resonancia magnética nuclear y TEP con fluorodesoxiglucosa, pueden usarse para el diagnóstico inicial y la estadificación, el estudio histopatológico sigue siendo necesario para hacer un diagnóstico definitivo.<sup>(3,4,5,12)</sup> Si bien el análisis citológico del derrame pericárdico tiene una sensibilidad de 60 % - 67 %, solo 12 % - 49 % de los tumores cardíacos se presentan con derrame pericárdico.<sup>(10)</sup> Los métodos para obtención una muestra tisular incluye biopsia de miocardio durante toracotomía exploratoria, biopsia guiada por ecocardiograma transesofágico, mediastinoscopia y biopsia endomiocárdica transvenosa.<sup>(6)</sup>

No existe un tratamiento estándar de oro para el LCP.<sup>(6,10)</sup> La mayoría de los pacientes reciben una quimioterapia combinada con régimen basado en ciclofosfamida, hidroxidaunorubicina, vincristina (Oncovin) y prednisona (CHOP)/Rituximab-CHOP debido a que más del 80 % de los linfomas cardíacos primarios corresponden a la variante difusa de células B grandes. Las tasas de respuesta general a la quimioterapia son 79%-87 %, no obstante, las de recurrencia son mayores al 55 %.<sup>(10)</sup> La eficacia de otros métodos de tratamiento, como radioterapia, no se ha establecido.<sup>(3,10)</sup> Es útil la resección quirúrgica si el tumor causa un compromiso hemodinámico potencialmente mortal; sin embargo, no hay evidencia de prolongación de la supervivencia con cirugía sola o asociada a quimioterapia en un paciente hemodinámicamente estable.<sup>(6,10,12)</sup> El pronóstico de supervivencia de estos pacientes es malo, con variaciones en la mediana de supervivencia global informada de 7 meses, 12 meses y 63 meses, sin embargo, se reduce a 1 mes si la neoplasia compromete al ventrículo izquierdo.<sup>(14)</sup> El diagnóstico temprano asociado a un tratamiento agresivo puede obtener una mejoría en la supervivencia en estos pacientes.<sup>(6,10,11,12,14)</sup>

En este caso su inestabilidad hemodinámica al ingreso no permitió realizar ningún proceder diagnóstico o terapéutico.

En la práctica clínica es poco común la detección precoz y sistemática de los tumores cardíacos primarios, y en lo que respecta al LCM dicha afirmación tiene carácter superlativo dadas las formas clínicas atípicas que puede presentar en su historia natural, siendo el síndrome de insuficiencia cardíaca una de ellas y depende de la topografía tumoral tendrá elementos clínicos cardinales particulares. Es importante señalar que el desarrollo de la tecnología imagenológica moderna ha facilitado la detectabilidad de esta enfermedad, obtención de muestra tisular y el conocimiento por los médicos de esta entidad, que son piedra angular para lograr el diagnóstico histopatológico temprano que indispensable. Aunque el LCP se asocia a un pronóstico precario y complicaciones potenciales que son mortales, tratamiento oportuno y apropiado puede ser beneficioso. Los médicos deben considerar el LCP dentro de sus planteamientos etiológicos ante la identificación de un tumor en el curso de una insuficiencia cardíaca de novo.

### Referencias bibliográficas

1. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac tumors: Clinical presentation, diagnosis, and management. *Curr Treat Options Oncol*. 2019 [acceso: 01/09/2021];20(8):66. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs11864-019-0662-1>
2. González L R, Toloza A C, Reyes M. R, Spencer L. L, Seguel S. E, Stockins L. A, *et al*. Tumores cardíacos primarios. *Rev. Med. Chil*. 2020 [acceso: 01/09/2021];148(3):327-35. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rmc/v148n3/0717-6163-rmc-148-03-0327.pdf>
3. Xia J, Song L, Wang B, He Y, Ma X. Surgical treatment of a primary cardiac lymphoma presenting with cardiac tamponade. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2021 [acceso: 01/09/2021];69(2):356-9. Disponible: en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32749598/>
4. Mohri T, Igawa O, Isogaya K, Hoshida K, Togashi I, Soejima K. Primary cardiac B-cell lymphoma involving sinus node, presenting as sick sinus syndrome. *HeartRhythm Case Reports*. 2020 [acceso: 01/09/2021];(10):694-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7573383/>
5. Chen C-F, Hsieh P-P, Lin S-J. Primary cardiac lymphoma with unusual presentation: A report of two cases. *Mol Clin Oncol*. 2017 [acceso: 01/09/2021];6(3):311-4. Disponible en: <https://www.spandidos-publications.com/10.3892/mco.2017.1131>
6. Mendelson L, Hsu E, Chung H, Hsu A. Primary cardiac lymphoma: Importance of tissue diagnosis. *Case Rep Hematol*. 2018 [acceso: 01/09/2021];2018:1-3. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/crhem/2018/6192452/>
7. Scheggi V, Mazzoni C, Mariani, T. Left-sided primary cardiac lymphoma: a case report. *Egypt J Intern Med*. 2020;32(27). <https://doi.org/10.1186/s43162-020-00028-7>
8. Agorrody G, Fernández A, Ríos F, Arocena M J, Díaz L, Estigarribia J. Linfoma pericárdico primario a células T/NK. Reporte de un caso. *Rev. Urug. Cardiol*. 2021 [acceso: 01/09/2021];36(1)e701. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-4202021000101701&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-4202021000101701&script=sci_arttext)
9. Martínez García G, Chipi Rodríguez Y, Carrero Vázquez A M., González Miguélez Y, Reynosa Paneque N, Martínez Peró R M. *et al*. Linfoma pericárdico primario con

