

Linfoma cardíaco primario en el paciente anciano

Primary cardiac lymphoma in the elderly patient

Alejandro Villanueva-Afán de Ribera^{1*}, Isabel Quijano-Contreras², María G. Salvatierra-Calderón³ y Diego Pereira-Boo⁴

¹Servicio de Cardiología; ²Servicio de Medicina Interna; ³Servicio de Hematología; ⁴Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Rey Juan Carlos, Móstoles, Madrid, España

Resumen

Se presenta un caso clínico de linfoma cardíaco primario en un paciente anciano, y se explica tanto la aproximación diagnóstica, como el tratamiento que llevó a su remisión completa.

Palabras clave: Linfoma cardíaco primario. Linfoma no Hodgkin. Quimioterapia.

Abstract

A clinical case of primary cardiac lymphoma in an elderly patient is presented, and both the diagnostic approach and the treatment that led to its complete remission are explained.

Keywords: Primary cardiac lymphoma. Non-Hodgkin lymphoma. Chemotherapy.

Introducción

El linfoma cardíaco primario es un linfoma no Hodgkin que afecta al miocardio, al pericardio, o a ambos. Se trata de un tumor raro, alrededor de un 2% de los tumores cardíacos primarios^{1,2} y habitualmente se presenta con clínica inespecífica, lo que dificulta su diagnóstico. Este tipo de tumores es más frecuente en pacientes inmunosuprimidos y suele afectar las cavidades derechas y el pericardio³. El reto de este tipo de tumores es su diagnóstico diferencial con tumores secundarios o con otro tipo de tumores primarios, incluidos los mixomas o los angiosarcomas. El diagnóstico suele establecerse por ecocardiograma transesofágico u otras pruebas de imagen (TC o RM). Las pruebas de

medicina nuclear (18F-FDG-PET/TC) también pueden tener papel en el diagnóstico. Sin embargo, el diagnóstico final es por histología, si bien, en ocasiones, hay limitación para tomar muestras por la localización de las tumoraciones. El linfoma cardíaco primario tiene un mal pronóstico dado por una alta mortalidad a los pocos meses de ser descubierto⁴, por lo que el diagnóstico y el tratamiento precoces son claves para la buena evolución de estos pacientes.

Caso clínico

Se presenta el caso de un varón de 87 años, hipertenso y dislipidémico, en seguimiento en Cardiología por cardiopatía isquémica crónica con enfermedad del

*Correspondencia:

Alejandro Villanueva-Afán de Ribera
E-mail: alxvillanueva@gmail.com

Fecha de recepción: 17-07-2020

Fecha aceptación: 03-06-2021

DOI: 10.24875/RCCAR.M22000189

Disponible en internet: 20-12-2022

Rev Colomb Cardiol. 2022;29(Sup 4):30-33

www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2021 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

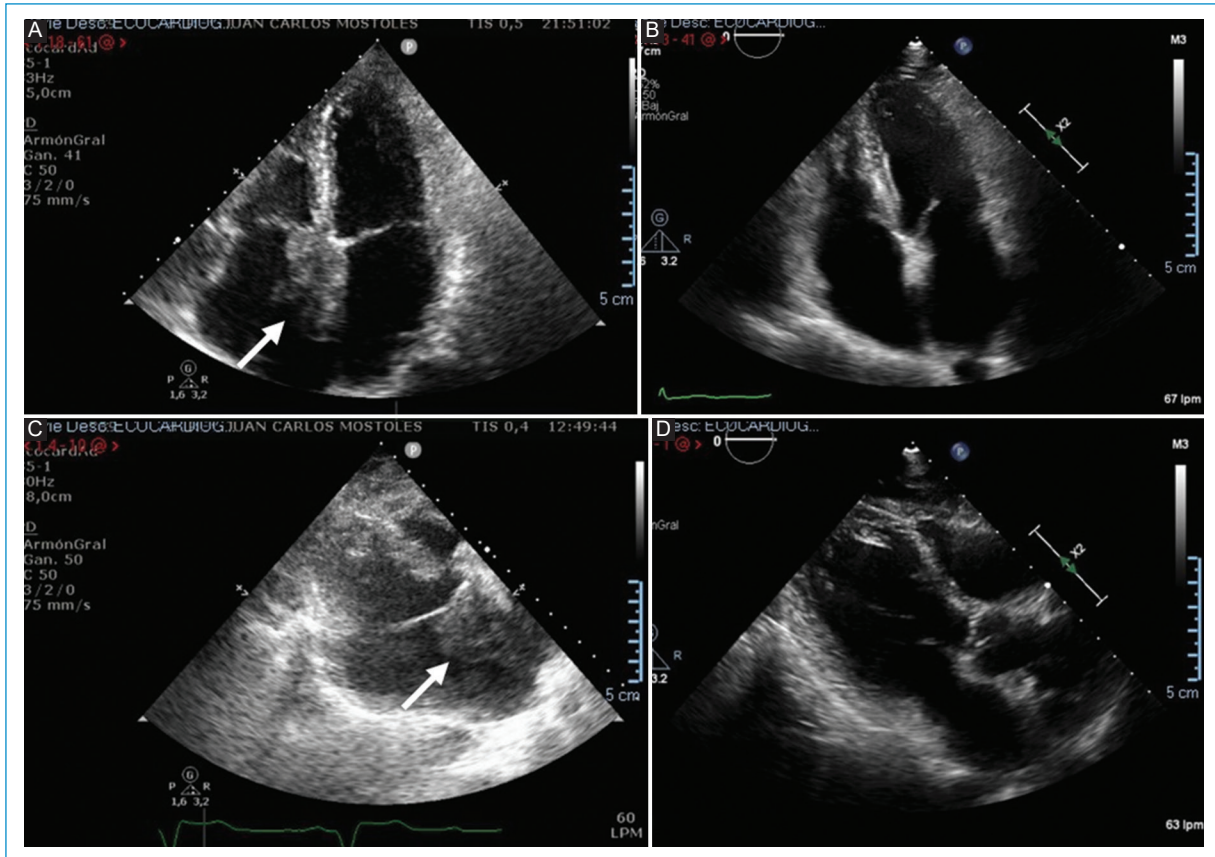


Figura 1. A-B: imágenes de masa tumoral en junio de 2019 (flechas blancas). C-D: imágenes del ecocardiograma previo realizado un año antes, en las que no se aprecia la masa tumoral.

tronco común izquierdo (TCI) y 3 vasos, no subsidiaria de revascularización percutánea, ni tampoco revascularizada quirúrgicamente por decisión del paciente. Ingresó en abril de 2018 por un cuadro de taponamiento cardíaco, que se resolvió con pericardiocentesis evacuadora. El análisis del líquido pericárdico mostró un exudado inflamatorio, sin datos de malignidad en la citología.

Ingresó en mayo de 2019 por un episodio de insuficiencia cardíaca (IC), con FEVI preservada, secundario a un bloqueo aurículo-ventricular completo, que precisó implante de marcapasos VVI, sin complicaciones.

Ingresó nuevamente en junio de 2019 por nueva descompensación de IC de predominio derecho, con dolor torácico asociado. En el ecocardiograma se aprecia derrame pericárdico grave que requiere cirugía urgente y realización de ventana pericárdica, sin complicaciones. En el ecocardiograma de control, tras la ventana pericárdica, persistió una imagen de masa que infiltró el miocardio y pericardio (Fig. 1), no presente en imágenes de 2018. Se realizó TC torácica (Fig. 2A) y

18F-FDG-PET/TC, que confirmaron el hallazgo de masa cardíaca de aspecto infiltrativo, que comprometía la arteria circunfleja, el seno coronario y la vena cardíaca magna; así mismo, infiltraba recesos pericárdicos, especialmente aórticos y pulmonar; miocardio, predominantemente ambas aurículas, más la derecha. La masa mostraba captación patológica de FDG en PET, sugerente de malignidad de alto grado (Fig. 2B).

Dada la edad del paciente, su comorbilidad cardiovascular y la localización de la masa, la cirugía para extirpar la misma era una opción de muy alto riesgo. Se decidió realizar una biopsia con aguja gruesa, guiada con TC, y se tomó una muestra obtenida por punción en el tórax anterior. La anatomía patológica determinó que se trataba de un linfoma no Hodgkin tipo B difuso de células grandes, estadio IV.

A pesar de su edad y su situación coronaria, el paciente tenía una muy buena clase funcional y calidad de vida previa a este ingreso, pero resultaba imposible el manejo de la IC derecha con tratamiento médico, por lo que se decidió realizar tratamiento con quimioterapia

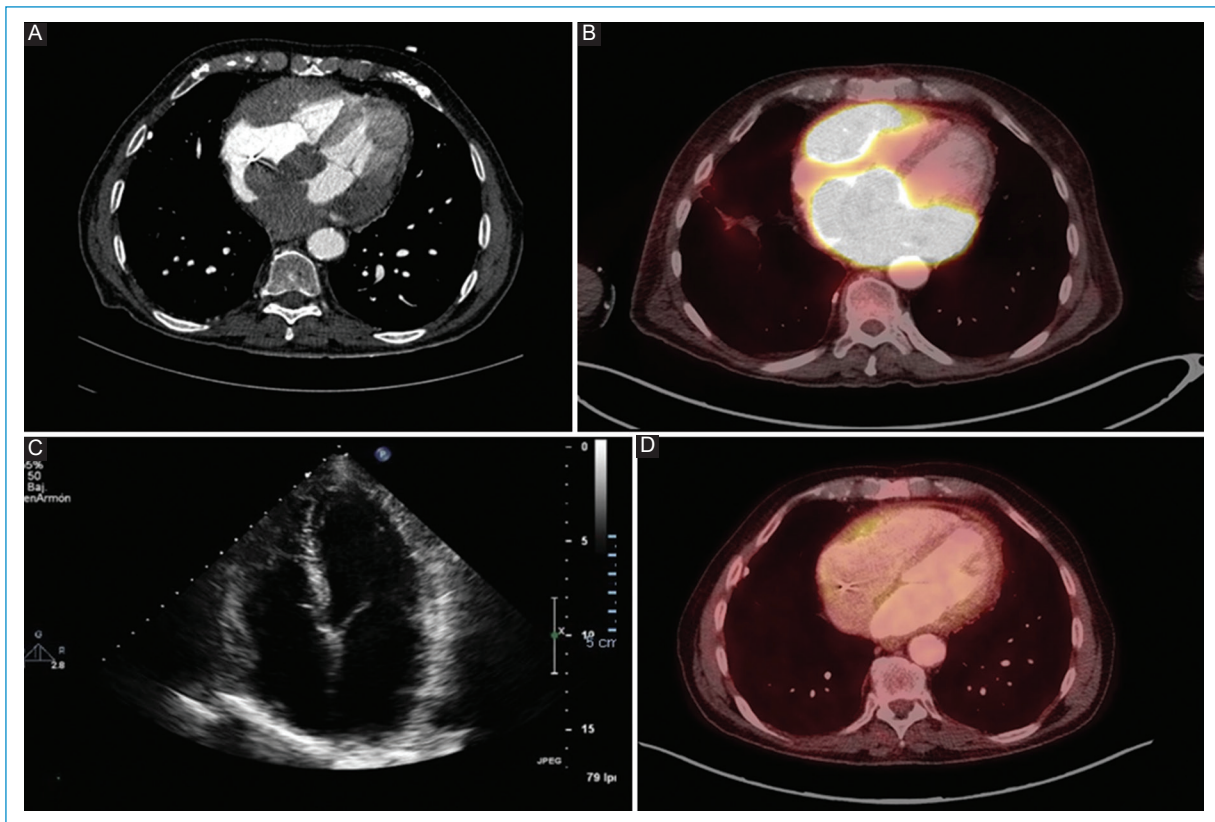


Figura 2. A: imágenes de TC con infiltración tumoral de ambas aurículas, septo interventricular, pared lateral de ventrículo izquierdo y derecho. La masa alcanza porción retroesternal, abordaje por el que se obtuvo la muestra de biopsia. B: imagen de PET-TC, donde se aprecia la captación de trazador en las zonas infiltradas por el linfoma. C: imagen de ecocardiograma de control tras el tratamiento quimioterápico, en el ya no se identifica la masa intramiocárdica. D: imagen de PET-TC de control tras tratamiento quimioterápico, en el que se aprecia la desaparición del linfoma, así como de las zonas de hipercaptación.

tipo R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, clorhidrato de doxorubicina –hidroxidaunorubicina–, sulfato de vincristina –Oncovin– y prednisona) con intención de reducir el tamaño del tumor y favorecer el manejo de la IC.

Desde julio hasta diciembre de 2019 el paciente realizó 6 ciclos de tratamiento quimioterapéutico, con buena tolerancia al mismo y mejoría de los parámetros clínicos de IC, así como de los parámetros analíticos de seguimiento del linfoma no Hodgkin.

En controles de imagen seriados también se aprecia una disminución progresiva del tamaño de la masa cardíaca, con su casi desaparición en las imágenes tanto de ecocardiograma como de PET-TC de enero de 2020 (Figs. 2C y D).

Discusión

El linfoma cardíaco primario es una enfermedad infrecuente y habitualmente aparece como afectación

cardíaca de un linfoma no Hodgkin de inicio extracardíaco. Petrich et al.² incluyeron 197 pacientes con linfoma cardíaco primario, con media de edad de aparición de 63 años, y predominio en varones. La clínica asociada al linfoma cardíaco primario es variada e inespecífica, e incluye alteraciones del ritmo cardíaco, síncope, disnea, síndrome constitucional, IC, dolor torácico y derrame pericárdico. La afectación de cavidades derechas y pericardio fue la más frecuente, con una afectación de cavidades izquierdas de sólo el 7%.

La causa de muerte más frecuente en la serie de Petrich et al.² fue la IC (40%), seguida por sepsis (26%) y progresión del linfoma (23%).

La ecocardiografía, las pruebas de medicina nuclear, la TC o la RM cardíaca ayudan a establecer la sospecha clínica, pero sólo la valoración histológica determina el diagnóstico.

El tratamiento del linfoma cardíaco primario sería la combinación de cirugía y quimioterapia. El tratamiento sólo con quimioterapia tiene una tasa de remisión del 61%, mientras que la cirugía sola no afectaría el pronóstico³. Sin embargo, la cirugía puede ser útil en pacientes que presentan tumoraciones que afectan la hemodinámica cardíaca, para así ganar tiempo y poder administrar quimioterapia.

El régimen quimioterapéutico R-CHOP ha demostrado ser eficaz para el tratamiento de este tipo de tumores^{2,5,6}.

El paciente presentó al inicio un cuadro clínico compatible con IC, aunque previamente se le había tenido que implantar un marcapasos debido a un BAV completo, probablemente favorecido por el tumor cardíaco, que afectaba anatómicamente la zona del sistema específico de conducción.

El hallazgo en la ecografía, y posteriormente en las pruebas de PET-TC, de una masa cardíaca que afectaba ambas aurículas y el VD, permitió el diagnóstico de sospecha de linfoma cardíaco primario. Llamó la atención la alta tasa de crecimiento del tumor en un paciente tan mayor, dado que en las pruebas de imagen realizadas un año antes no se presentaba ninguna imagen sugerente de tumoración intracardiaca.

El otro problema a afrontar con el paciente fue el manejo terapéutico. Al tratarse de un paciente de 87 años, con una enfermedad coronaria de TCI y 3 vasos que no se había tratado, y al encontrarse en una situación de IC de predominio derecho, con rápida evolución y refractaria al tratamiento médico, la posibilidad de abordajes invasivos se descartó desde el inicio.

Para poder realizar toma de muestra de tejido, dado que la masa afectaba el mediastino anterior en el plano de grandes vasos en TC, como primera estrategia se optó por la realización de una biopsia con aguja gruesa desde el plano anterior de tórax, en lugar de una biopsia endomiocárdica que podría implicar mayor riesgo. Este abordaje permitió, de forma mínimamente invasiva, llegar al diagnóstico de linfoma no Hodgkin de alto grado.

El siguiente paso fue iniciar tratamiento quimioterapéutico adecuado, limitado también por la edad y la situación cardiovascular del paciente. En estudios como el de Coiffier et al.⁶, la combinación de rituximab + CHOP tuvo mejor tasa de respuesta que la CHOP sola, en pacientes de edad avanzada con linfoma B difuso de células grandes. Al paciente del caso se le

administraron un total de 6 ciclos de quimioterapia, con controles seriados de imagen después de cada uno de ellos, en los que se observaba una reducción progresiva y rápida de la masa, consiguiéndose su casi desaparición tras el último ciclo.

Este caso ilustra que, en pacientes mayores y de muy alto riesgo quirúrgico, con linfoma cardíaco primario y tumoraciones muy extensas, el diagnóstico adecuado del linfoma cardíaco primario y la opción de una estrategia conservadora, pueden ser muy eficaces no sólo para mejorar la clínica del paciente, sino su supervivencia.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiación para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Thiagaraj A, Kalamkar P, Rahman R, Farh V, Poornima I. An unprecedented case report of primary cardiac lymphoma exclusive to left ventricle: a diagnostic and therapeutic challenge. *Eur Heart J*. 2018;2:1-6.
2. Petrich A, Cho SI, Billett H. Primary cardiac lymphoma: an analysis of presentation, treatment and outcome patterns. *Cancer*. 2011;117:581-9.
3. Jeudy J, Burke AP, Frazier AA. Cardiac Lymphoma. *Radiol Clin North Am*. 2016;54(4):689-710.
4. Jonavicius K, Salcius K, Meskauskas R, Valeviciene N, Tarutis V, Sirvydis V. Primary cardiac lymphoma: two cases and a review of literature. *J Cardiovasc Surg*. 2015;10:138.
5. Anand K, Pingali SR, Trachtenberg B, Iyer SP. Complete response to R-EPOCH in Primary Cardiac Lymphoma. *Case Rep Hematol*. 2019; 2019:769043.
6. Coiffier B, Lepage E, Briere J, Herbrecht R, Tilly H, Bouabdallah R, et al. CHOP Chemotherapy plus rituximab compared with CHOP alone in elderly patients with diffuse large-B-cell lymphoma. *N Engl J Med*. 2002;346(4):235-42.