



## ***“Linfoma Cardíaco Primario”***

**Tutor:** Gabriel Pérez Baztarrica

**Alumno:** Jaime Zambrano

**Título a obtener:** Especialista en Cardiología

**Facultad:** Medicina y Ciencias de la Salud

**Agosto 2021**

## INDICE

A) RESUMEN	1
B) ABSTRACT	2
C) INTRODUCCION	3
Objetivos	8
Materiales y Métodos	8
D) MARCO TEORICO	9
1. Tumores Cardiacos Malignos	9
1.1 Incidencia	9
1.2 Presentación Clínica	10
1.3 Diagnóstico	11
1.4 Tratamiento y Pronóstico	21
2. Caso Clínico	22
3. Linfoma Cardíaco Primario: Revisión y Discusión del Caso	27
E) CONCLUSION	35
F) BIBLIOGRAFIA	36

## **A) RESUMEN**

El Linfoma Cardíaco Primario (LCP) es una entidad sumamente rara. Pueden estar asintomáticos (hallazgo en control cardiovascular) o presentar síntomas relacionados con la extensión del tumor y / o embolia (obstrucción, arritmia, embolia pulmonar o sistémica, alteraciones de la conducción, fiebre, pérdida de peso y taponamiento cardíaco). Entre las herramientas diagnósticas, el ETT debe considerarse como un primer abordaje. La TC, RM y el FDG-PET / CT permiten no solo el diagnóstico de masas infiltrantes polipoides, no bien definidas, sino que también aporta información sobre tipo de tumor (vascularización, necrosis, etc.) y extensión. Aunque las técnicas de imagen son de gran valor, el diagnóstico de certeza sigue siendo anatomopatológico (biopsia). Establecido el diagnóstico histológico es fundamental para planificar las opciones de tratamiento. Las opciones de tratamiento incluyen quimioterapia y radiología. El tratamiento quirúrgico es paliativo (para aliviar la obstrucción). Como parte mas importante de mi trabajo, presenté un caso al respecto y posterior discusión.

## **B) ABSTRACT**

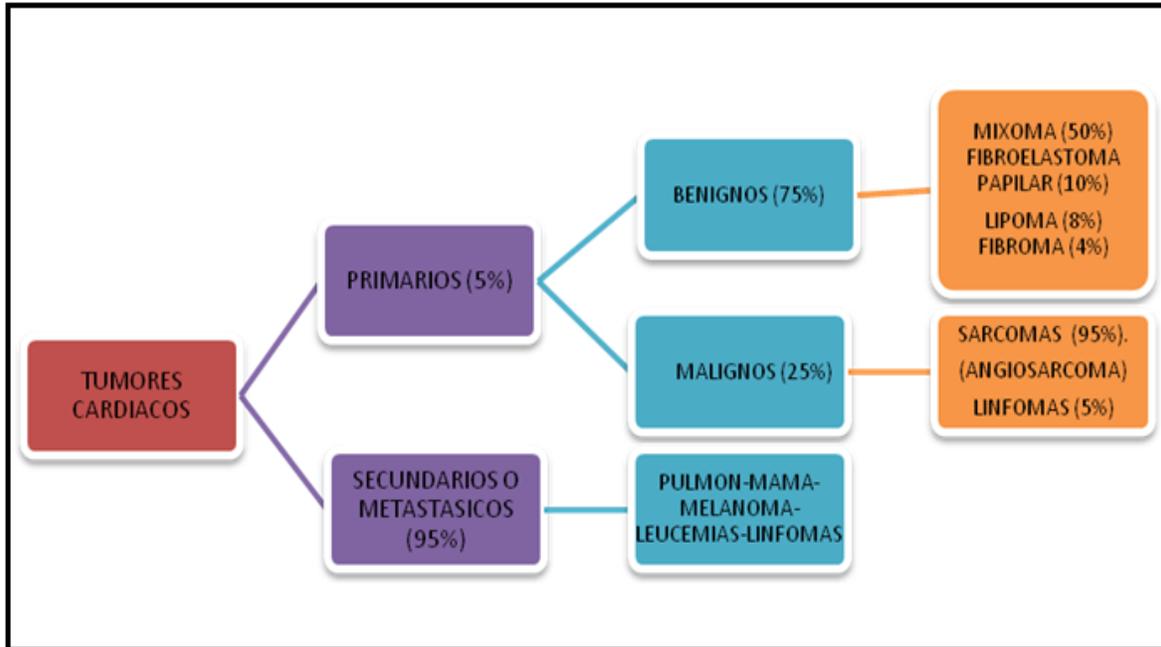
Primary Cardiac Lymphoma (PCL) is an extremely rare entity. They may be asymptomatic (finding in cardiovascular control) or present symptoms related to the extension of the tumor and / or embolism (obstruction, arrhythmia, pulmonary or systemic embolism, conduction disturbances, fever, weight loss and cardiac tamponade). Among the diagnostic, the TTE should be considered as a first approach. CT, MRI and FDG-PET / CT not only allow the diagnosis of infiltrating polypoid masses, not well defined, but also provide information on tumor type (vascularization, necrosis, etc.) and extension. Although imaging techniques are of great value, the certainty diagnosis remains pathological (biopsy). Established histological diagnosis is essential to plan treatment options. Treatment options include chemotherapy and radiology. Surgical treatment is palliative (to relieve the obstruction). As a final part of my thesis, a case and subsequent discussion are presented.

### C) INTRODUCCION

Las masas y los tumores cardíacos son un grupo heterogéneo de entidades que incluyen tumores primarios (tanto benignos como malignos), enfermedad metastásica y otras como los trombos. La presentación clínica varía desde el descubrimiento accidental en pruebas de imagen solicitadas por otras razones hasta cuadros clínicos potencialmente mortales como taponamiento cardíaco, arritmia, obstrucción y embolización sistémica.

Los tumores cardíacos son una patología infrecuente, siendo descritos por vez primera por los Dres. Realdus Columbus en 1559, correspondiendo a Albers la primera comunicación documentada en 1835 y a Ivan Mahaim la publicación del primer libro "Tumores Cardíacos" en 1945. El cáncer metastásico al corazón es significativamente más común que el tumor cardíaco primario. Los cánceres más comunes que hacen metástasis al corazón son cánceres de pulmón (37%), mama (7%) y esófago (6%) y neoplasias hematológicas como linfoma (20%). Los tumores cardíacos primarios son raros con una incidencia en el rango de 1,38 a 30 por 100.000 personas por año (1-3)

Los tumores cardíacos primarios poseen una prevalencia entre 0,0017% y 0,28% y una incidencia de 0,02% anual según serie de autopsias. De acuerdo a Burke y Virmani, los tumores cardíacos primarios se clasifican en benignos, el 75% del total, y en malignos, el 25% restante (**Figura 1**). Dentro de los tumores cardiacos primarios benignos, el mixoma es el más frecuente en el adulto, seguido en frecuencia por el fibroelastoma papilar, el fibroma y el lipoma. Dentro de los malignos los más frecuentes son los sarcomas, seguidos por los linfomas (1-6).



**Figura 1:** Clasificación de los tumores cardíacos.

El linfoma cardíaco primario (LCP) es un tipo raro de linfoma que afecta únicamente al corazón, el pericardio o ambos y representa menos del 0,01% de todos los tumores cardíacos [7-9]. La presentación clínica de la LCP varía según la ubicación, el tamaño y el grado de invasión. Los tumores cardíacos primarios pueden tener localización epicárdica, intramiocárdica y subendocárdica o intracavitaria. Los tumores de localización epicárdica, se manifiestan por pericarditis, derrame pericárdico, hemopericardio o taponamiento cardíaco, siendo ésta signo-sintomatología típica de los tumores cardíacos primarios malignos y de las metástasis cardíacas. Los tumores de localización intramiocárdica pueden causar arritmias, bloqueos auriculoventriculares y cuadros de miocardiopatía restrictiva. Las técnicas de imagen que se utilizan ante la sospecha de la ocurrencia de un tumor cardíaco, así como para el diagnóstico diferencial de otras masas cardíacas

como vegetaciones y trombos, son principalmente la ecocardiografía, la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC) del corazón. La radiografía de tórax puede ofrecer hallazgos indirectos del agrandamiento de las cámaras cardíacas, la aparición de calcificación o derrame pericárdico.

El tratamiento de los tumores cardíacos primarios benignos es la resección quirúrgica, y la urgencia de intervenir está determinada por los síntomas del paciente y el tipo de tumor. Sin embargo, debido a su naturaleza frágil, los fibroelastomas papilares conllevan un alto riesgo de complicaciones embólicas; por lo tanto, se tratan con cirugía. Los lipomas y la hipertrofia lipomatosa del tabique interauricular se tratan quirúrgicamente solo en casos de compromiso hemodinámico grave. Los rhabdomiomas no suelen requerir tratamiento quirúrgico, ya que tienden a retroceder de forma espontánea (1-8).

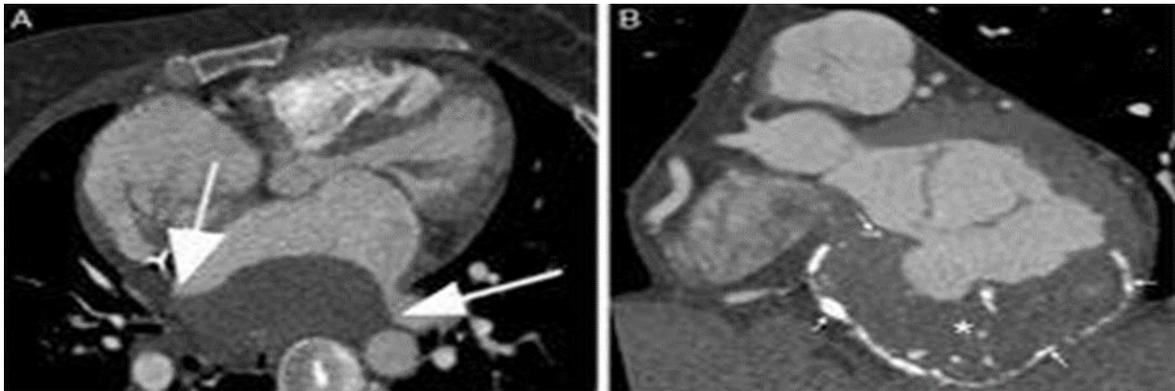
En cuanto a los tumores cardíacos primarios malignos, su pronóstico es pésimo, ya que tienden a infiltrarse rápidamente en el miocardio, ocasionan obstrucción de las cámaras cardíacas y producen metástasis. El tratamiento quirúrgico es reservado a ciertos casos específicos.

Un párrafo aparte y, como información útil del trabajo, son los trombos intracavitarios y que a veces generan diagnósticos diferenciales con tumores cardíacos. No tenemos que olvidar que, el trombo intracavitario es la masa cardíaca más frecuente. Se forma en las áreas de flujo lento. Los pacientes generalmente tienen factores predisponentes para la formación de trombos como dilatación y disfunción ventricular (etiología necrótica u otras) con disminución del flujo sanguíneo, así como la presencia de fibrilación auricular. En la fibrilación auricular, los trombos

suelen apoyarse en la pared posterolateral de la aurícula izquierda y en el interior de las orejuelas.

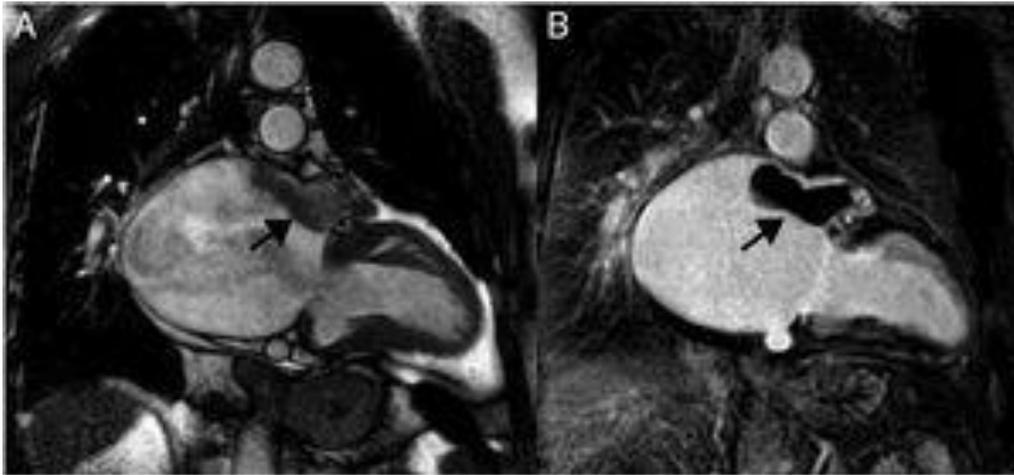
La ecocardiografía brinda datos para su diferenciación en base a lo expuesto en el párrafo anterior. Pero RM y TC da información directa de la tumoración.

Por tomografía los trombos aparecen como un defecto de llenado circunscrito dentro de la cámara cardiaca, sin datos de infiltración ni reforzamiento posterior a la administración de medio de contraste. Se caracterizan por formar ángulos obtusos con los contornos de la cavidad (trombos laminares). La ausencia de realce tardío se ha recomendado para definitivamente demostrar que una masa es avascular (1-3) **(Figura 2)**.



**Figura 2:** Mujer de 60 años con trombo intracavitario. TC cardiaca en 4 cámaras (A) en la que se observa defecto de llenado hipodenso de ángulos obtusos (flechas), localizado en la pared posterior de la aurícula izquierda, que no refuerza con el medio de contraste. TC cardiaca en eje corto a nivel de la base de otro paciente (B), en la cual se identifica un defecto de llenado de densidad heterogéneo (\*) con calcificaciones periféricas (flechas), característico de un trombo crónico. Extraído de (1).

Por RM la intensidad de señal varía, en función a la edad del trombo, siendo hiperintenso en T1 y T2 en la etapa aguda; más hiperintenso en T1 con zonas de baja intensidad en T2 durante la fase subaguda, e hipointenso en T1 y T2 con o sin calcificaciones en la etapa crónica por la presencia de hemosiderina. El gadolinio ayuda a diferenciar los trombos de los tumores; en el caso de los trombos no existe realce (**Figura 3**).



**Figura 3:** Trombo en orejuela de aurícula izquierda en paciente de 56 años con miocardiopatía hipertrófica. A. Imagen cine-RM en plano 2 cámaras, se observa masa isointensa con respecto al miocardio, con señal homogénea, en orejuela izquierda, que se extiende hacia la pared anterior de la aurícula. B. Secuencia de realce tardío, se observa ausencia de captación de contraste. Extraído de (1).

**Objetivos:**

El motivo de selección del tema fue la internación de un paciente en el Sanatorio SB al que se llegó al diagnóstico de LCP. El presente trabajo se propone hacer una revisión sobre el tema, cimentada en la bibliografía, tanto nacional como internacional, y tiene por objeto, describir la prevalencia e incidencia de los mismos, su presentación clínica, los métodos diagnósticos, así como su tratamiento y la evolución.

**Materiales y Método:**

El objetivo fue realizar una revisión de la literatura con respecto a LCP gatillado por la presentación de un caso.

Para ello, primero presentaremos el caso y luego expondremos la búsqueda sistemática en PubMed y Google. Se seleccionó el material bibliográfico relevantes para el logro de nuestro objetivo y con estos se realizó una síntesis cualitativa y narrativa de la literatura disponible. La búsqueda se basó en palabras clave: Tumores Cardiacos; Linfoma; Células B; Primarios.

La revisión y los análisis del material se realizaron hasta el 15 de julio de 2021.

## **D) MARCO TEORICO**

### **1) TUMORES CARDIACOS MALIGNOS (TCM):**

**1.1 INCIDENCIA:** Antes de adentrarnos en el caso clínico que motivo el presente trabajo, vamos a desarrollar el tema de TCM. Las neoplasias malignas primarias del corazón son extremadamente raras, y el mal pronóstico sigue constituyendo un desafío en cuanto al diagnóstico y tratamiento (10-14). De acuerdo con la clasificación histológica de tumores del corazón y pericardio, la mayoría de los tumores primarios malignos del corazón son varios tipos de sarcomas (15-16). Como mencionamos anteriormente, es una patología con una incidencia inferior al 0,1%. La incidencia ha aumentado en 3 épocas (por cada 100 millones de personas): 25,1 en 1973 a 1989; 30,2 en 1990 a 1999 y 46,6 en 2000 a 2011. Durante los últimos años, por causas no determinadas, la incidencia de sarcomas y linfomas aumentó y la incidencia de mesoteliomas disminuyó (17-18).

El subtipo histológico depende de la edad del paciente. En los niños el 90% son benignos, siendo el rabdomioma el más frecuente (78-90%), seguido por los fibromas (11%), y el resto compuesto por tumores infrecuentes raros como el teratoma, el lipoma pericárdico y el hamartoma quístico entre otros. Por otro lado, en los adultos solo el 75% son de naturaleza benigna; de ellos el mixoma es el más común, y los tumores primitivos malignos representan alrededor del 25% de los tumores cardíacos; se clasifican en sarcomas, mesotelioma, linfoma, teratoma maligno y timoma. Los sarcomas, los más frecuentes, se desglosan en: angiosarcoma (9.2%), rabdomiosarcoma (5%), fibrosarcoma (0.1%), linfosarcoma (0.1%) entre otros (19-24).

**1.2 PRESENTACIÓN CLÍNICA:** Como sabemos, los tumores cardíacos malignos primarios son asintomáticos hasta que alcanzan dimensiones significativas o afecta estructuras importantes (23), por lo tanto, los síntomas y signos clínicos (disnea, síncope, dolor, arritmias, síntomas constitucionales e insuficiencia cardíaca) suelen depender del tamaño del tumor, la invasividad, la friabilidad, tasa de crecimiento, y especialmente, su ubicación en el corazón (24).

Las manifestaciones clínicas de los tumores cardíacos se diferencian en cuatro categorías: manifestaciones sistemáticas, embólicas, cardíacas y finalmente manifestaciones debidas a metástasis (23-26).

Dentro de las manifestaciones sistémicas, puede haber fiebre, así como fatiga, artralgia, astenia y pérdida de peso. Las pruebas de laboratorio pueden revelar anemia, recuento elevado de glóbulos blancos y plaquetas, trombocitopenia, hipergammaglobulinemia y velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada. Las manifestaciones sistemáticas se atribuyen a la secreción de varios factores de las células tumorales (interleucina 6, endotelina).

Los tumores cardíacos pueden ser la causa de embolia pulmonar o embolia periférica debido a la embolia de células tumorales o trombos formados en la superficie del tumor. La predisposición a episodios embólicos depende principalmente del tipo de tumor, su ubicación (intramural o intracardíaca) y la fragilidad de su superficie. Los tumores pequeños con apariencia friable tienen una mayor probabilidad de embolización.

Respecto a las manifestaciones cardíacas, estos dependen principalmente de la ubicación anatómica, el tamaño del tumor y la infiltración de los tejidos adyacentes, más que del tipo histológico del tumor. Las manifestaciones cardíacas pueden ser

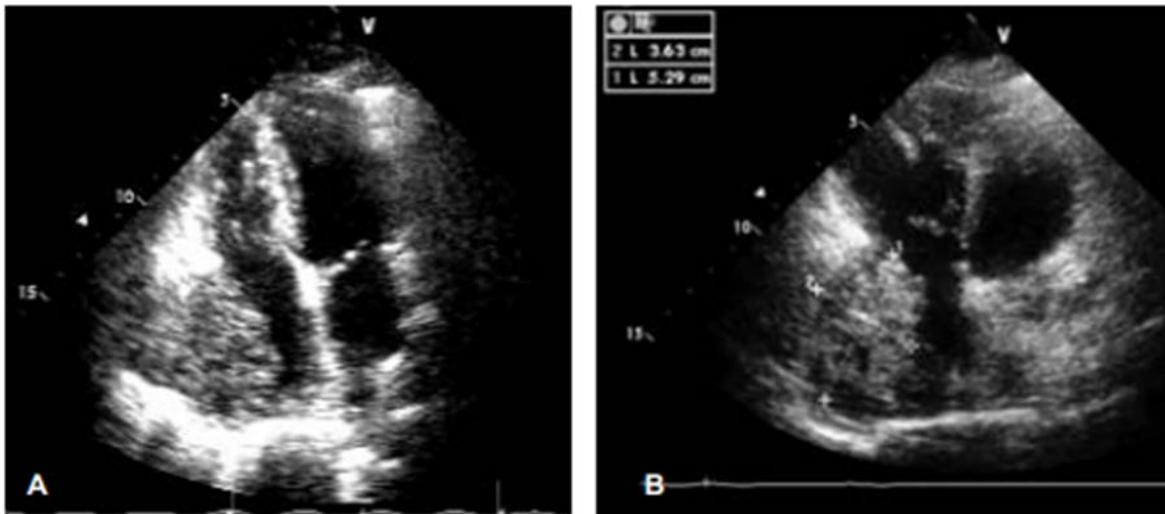
causadas por obstrucción directa valvular, obstrucción del tracto de salida derecho o izquierdo o compresión de las cámaras cardíacas. interrupción del flujo coronario, afectación sistema de conducción e inducción de derrame pericárdico. Los tumores intramurales rara vez producen síntomas, especialmente si su tamaño es pequeño. Los tumores ubicados en las cavidades derechas del corazón pueden causar signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha.

En cuanto a las manifestaciones cardíacas por enfermedad metastásica de otros órganos, estas suelen afectar al pericardio (55%, derrame pericárdico, taponamiento cardíaco o pericarditis constrictiva) y con menor frecuencia al miocardio (insuficiencia cardíaca, arritmias) y a las venas cavas (obstrucción con síndromes de venas cavas). En general, la presentación de una manifestación cardíaca en un paciente que padece cáncer suele atribuirse a cardiotoxicidad debido a la quimioterapia o a la aparición de metástasis cardíacas.

Finalmente, los tumores cardíacos primarios pueden causar síntomas a través de metástasis a otros órganos. Con mayor frecuencia, las metástasis de sarcomas afectan los pulmones, el cerebro y los huesos.

**1.3 DIAGNÓSTICO:** Con los avances en la tecnología de imágenes electrónicas, el uso integrado de herramientas de imágenes cardíacas como la ecocardiografía transtorácica (ETT) o transesofágica (ETE), la RM y la TC multidetector se han constituido en herramientas importante durante el procedimiento diagnóstico (15-24). Estos métodos permiten la adquisición rápida de imágenes cardíacas en tiempo real con alta resolución espacial y temporal y una excelente caracterización del tejido tumoral (19-21).

La ecocardiografía representa una técnica de imagen sustancial para la detección de tumores cardíacos con una alta sensibilidad y especificidad (90% y 95%, respectivamente), y se puede realizar fácilmente a la cabecera del paciente. La ETT puede representar la forma, el tamaño, la extensión y la movilidad del tumor, así como su ubicación y su relación con las estructuras cardíacas adyacentes, el ancho de adherencia a la pared cardíaca y las consecuencias hemodinámicas. que puede conferir a la función cardíaca (20) **(Figura 4)**.



**Figura 4:** ETT en eje apical 4 cámaras, rhabdomyosarcoma que se extiende en la pared lateral y techo de la aurícula derecha. B) Eje apical 4 cámaras donde se visualizó una gran tumoración que se extiende en la pared lateral y techo de la aurícula derecha.

La ETE es superior a la ETT, ya que se puede evitar el contacto del transductor con la pared torácica y los pulmones y lograr una mejor visualización e identificación de tumores pequeños (<5 mm) y tumores localizados en los segmentos cardíacos posteriores (20). Debe realizarse cuando hay una imagen de ETT de baja calidad

debido a una ventana acústica deficiente o cuando quedan sin respuesta preguntas clínicas serias sobre la naturaleza de una masa (**Figura 5**).

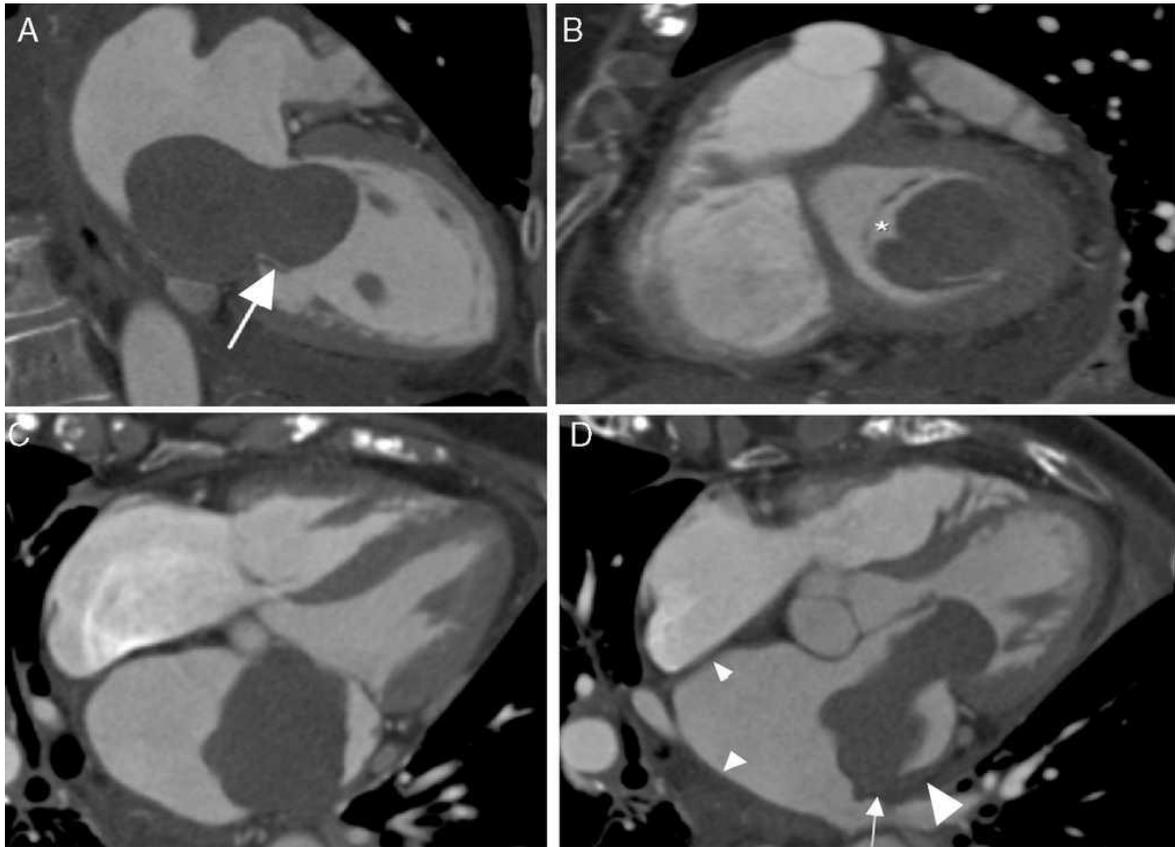


**Figura 5:** ETE, vista de tres cámaras a aproximadamente 125°, donde se observa la masa de gran tamaño auricular izquierda con diagnóstico final de angiosarcoma.

La TC cardíaca proporciona una imagen transversal con alta resolución espacial para evaluar el corazón y las estructuras circundantes (pulmones, mediastino, parte superior del abdomen). Esto lo convierte en una modalidad preferida para evaluar a pacientes con sospecha de metástasis cardíaca con primario maligno extra cardíaco (**Figura 6**).

Se puede realizar una angiografía coronaria por TC al mismo tiempo para evaluar la anatomía coronaria para detectar enfermedad aterosclerótica significativa en caso de planificación quirúrgica del tumor. Las principales limitaciones incluyen la exposición a radiación ionizante (una consideración particular en pacientes pediátricos) y nefrotoxicidad con contraste yodado.

La caracterización del tejido se puede realizar en función de la atenuación diferencial del tejido, con componentes tumorales de grasa, líquido y calcificado que demuestran características distintivas radio-densidades. El realce del contraste se observa generalmente en tumores malignos y en tumores benignos altamente vascularizados como angiomas.

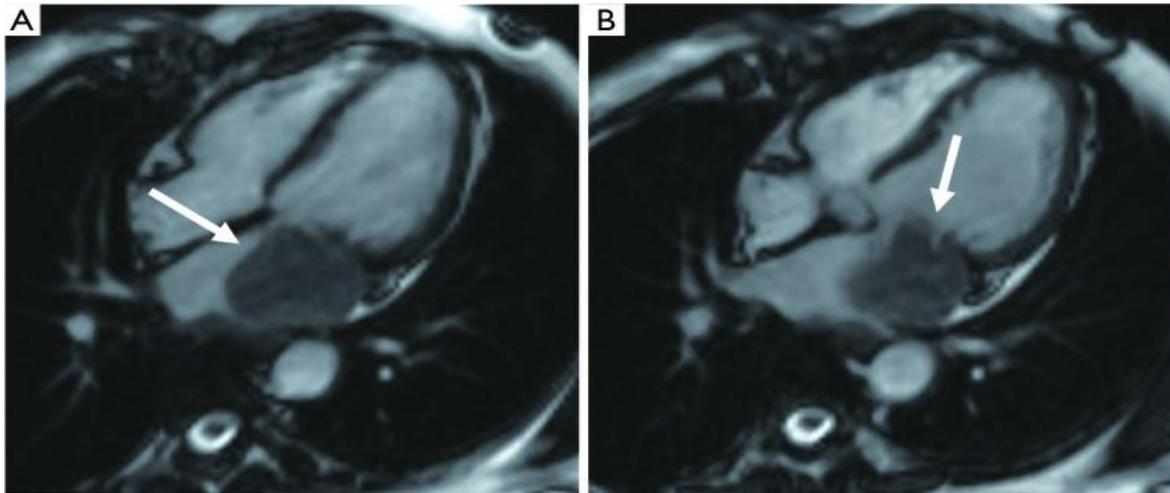


**Figura 6:** Mujer de 73 años con angiosarcoma de la aurícula izquierda. Imágenes de TC en 2 cámaras (A), eje corto en diástole (B), 4 cámaras en sístole (C) y diástole (D). Nótese la importante pseudo-estenosis mitral por prolapso de la lesión tumoral dependiente de la pared lateral de la aurícula izquierda (flecha y asterisco en A y B) y dilatación secundaria de la cavidad auricular. En sístole, la lesión se localiza

únicamente en la aurícula (C). En la (D) se observa engrosamiento mural (cabeza de flecha grande) adyacente a la lesión principal (flecha), hallazgo más evidente cuando se compara con el resto de las paredes (cabezas de flecha pequeñas), como dato de infiltración tumoral. Extraído de (26).

La RM se puede utilizar para identificar estructuras anatómicas y evaluar la masa (**Figura 7**) movilidad y resaltar las propiedades diferenciales del tejido (utilizando imágenes de perfusión de gadolinio, realce tardío de gadolinio e imágenes ponderadas en T1 o T2). Por tanto, es la prueba útil para identificar y diagnosticar masas cardíacas. Limitaciones importantes incluir contraindicación con tasa de filtración glomerular 30 ml / min por riesgo de la esclerosis sistémica nefrogénica, contraindicación relativa con implantables dispositivos electrónicos, aunque nueva evidencia respalda la seguridad de la RM en este contexto bajo protocolos establecidos, claustrofobia del paciente y se debe tenerse muy en cuenta la experiencia del operador e informante del estudio. En cuanto a la caracterización de tejidos, las secuencias de perfusión de gadolinio de primer paso son útiles para distinguir tumores vascularizados de tumores menos vascularizados y de trombos avasculares. De manera similar, el realce retardado se puede utilizar para distinguir tumores. que muestran una captación homogénea de gadolinio (por ejemplo, fibroma) de aquellos con captación heterogénea (por ejemplo, metástasis o angiosarcomas (**Figura 8**), o de la imagen avascular de los trombos que no captan el contraste. Tales hallazgos, junto con el tamaño de la masa e infiltración, se puede utilizar para distinguir tumores que probablemente sean malignos de los que son benignos. Las secuencias ponderadas en T1 identifican de manera confiable los

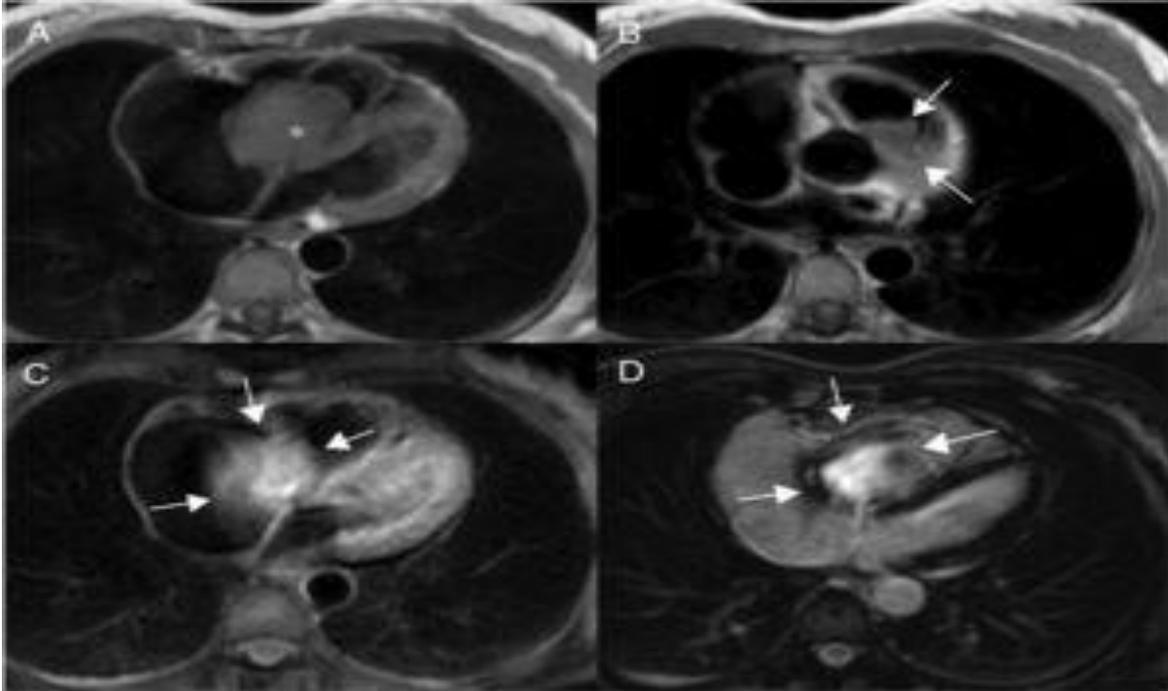
tumores grasos como lipoma o hipertrofia lipomatosa. Las secuencias potenciadas en T2 identifican masas con alto contenido de agua, como mixomas o quistes pericárdicos.



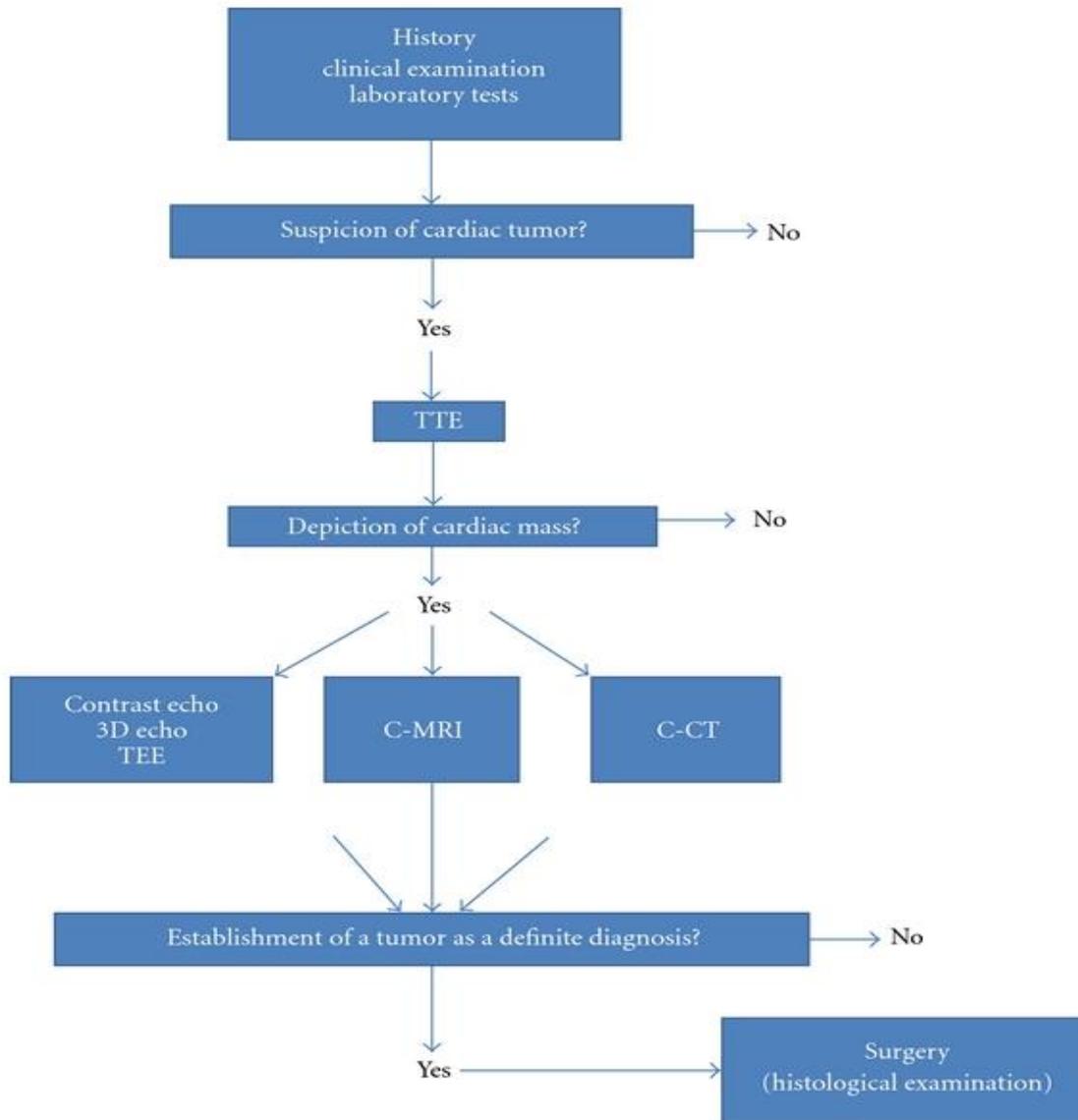
**Figura 7:** Leiomiোসarcoma en una mujer de 55 años en evaluación por dolor en el lado izquierdo del pecho y la espalda. (A, B) Las imágenes de cine cardíaco muestran una masa irregular en la aurícula izquierda, el límite entre la masa y la pared lateral de la aurícula izquierda está mal definido y la válvula mitral está comprometida hacia adelante (flechas).

Sin embargo, las manifestaciones clínicas de las neoplasias primarias del corazón son tan variables que su descubrimiento aún puede ser incidental durante la cirugía o la autopsia (22). Aunque las herramientas de imagenología cardíaca se utilizan ampliamente y son muy importantes para la toma de decisiones clínicas por ejemplo para indicar un tratamiento quirúrgico, como ocurre con otras neoplasias malignas,

el examen histopatológico sigue siendo indispensable. Un algoritmo diagnóstico útil se muestra en la **Figura 9**.



**Figura 8:** Paciente de 32 años con angiosarcoma. Masa en cavidades derechas (asterisco en A), adherida al septo, con extensión al tracto de salida del ventrículo derecho (flechas en B). La masa muestra una señal isointensa con el miocardio en T1 (A y B), es heterogénea, aunque predominantemente hiperintensa en T2 con supresión grasa (C) y muestra realce heterogéneo tras la administración de gadolinio intravenoso (D). Extraído de 27.



**Figura 9:** Algoritmo para la detección y diagnóstico diferencial de un tumor cardíaco.

TTE: ecocardiografía transtorácica, TEE: ecocardiografía transesofágica, eco 3D: ecocardiografía tridimensional, C-MRI: resonancia magnética cardíaca, C-CT: tomografía computarizada cardíaca. Extraído de (20).

Un dato relevante en la evaluación de estos pacientes es saber detectar características del tumor cardíaco que permiten identificarlo como benigno o maligno. Los tumores cardíacos primarios malignos son:

1. Generalmente se localizan en cavidades cardíacas derechas, muchas veces en la aurícula derecha y desde aquí invaden otras estructuras cardíacas como el ventrículo derecho, aurícula izquierda, ventrículo izquierdo, arteria pulmonar, pericardio o tabique auricular o ventricular. Mas frecuentemente son de forma polipoide, infiltrativa o intracavitaria. Realce retardado que muestran una captación heterogénea de gadolinio (**Figura 10 y 11**).

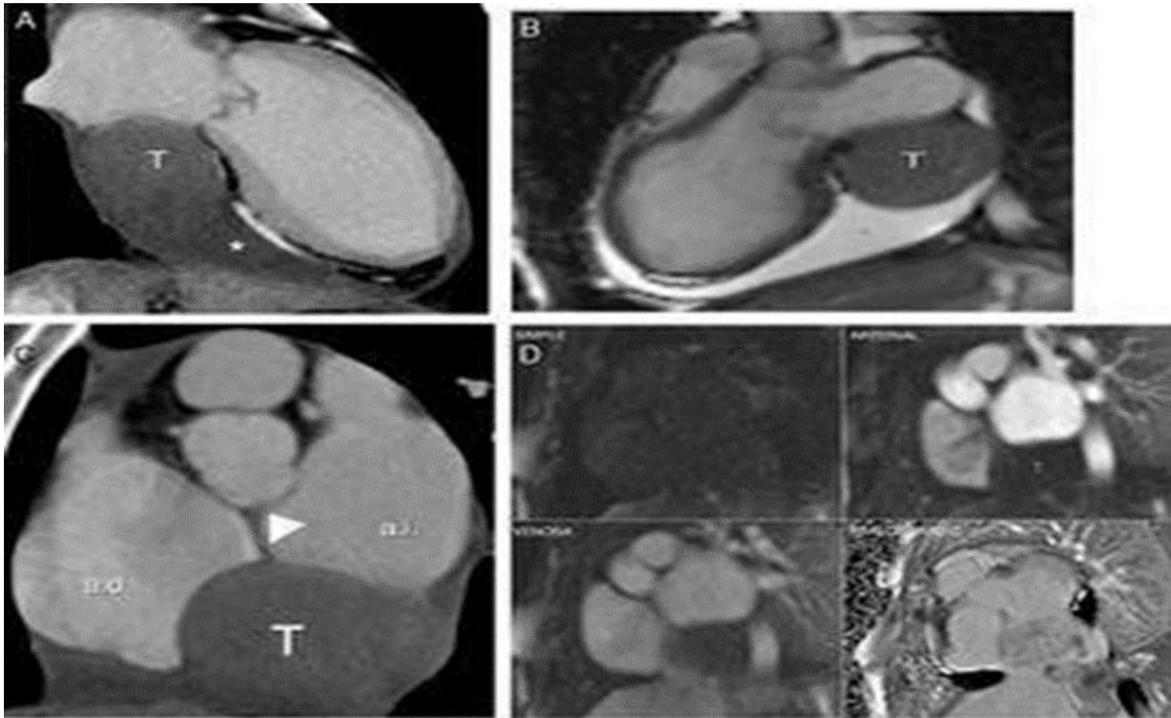
2. Son más frecuentemente en pacientes masculinos entre la tercera y quinta décadas de la vida.

3. Tienen un crecimiento rápido con carácter infiltrativo o invasivo de estructuras mediastínicas y torácicas.

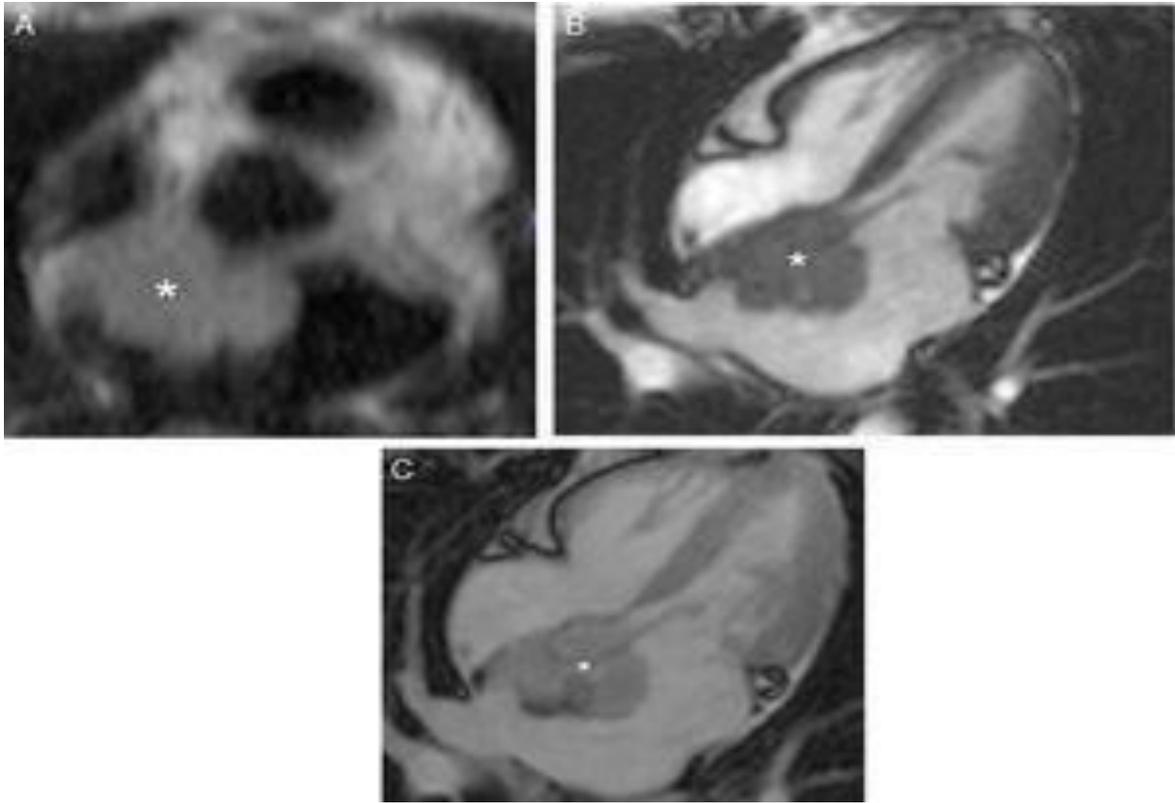
4. Poseen gran tendencia a producir metástasis a distancia especialmente en pulmón, riñón, hígado, glándulas suprarrenales y hueso.

6. Desde el punto de vista clínico pueden ocasionar una sintomatología variada dependiendo de su localización y grado de crecimiento y desarrollo del tumor. Es frecuente la presencia de dolor torácico, disnea, palpitaciones, síncope, arritmias auriculares o ventriculares y bloqueo auriculoventricular. Además, pueden provocar pericarditis constrictiva por infiltración tumoral y muy característicamente derrame pericárdico hemático o taponamiento cardíaco. También pueden manifestarse con insuficiencia cardíaca,

fenómenos de embolización tumoral periférica o pulmonar y síndrome constitucional inespecífico que es bastante característico en las neoplasias malignas.



**Figura 10:** Mujer de 35 años con fibroma cardiaco. Imágenes de TC y RM en 2 cámaras (A y B) y eje corto por TC (C). Lesión ovalada (T) de bordes bien definidos, de densidad de tejidos blandos, adyacente a las paredes lateral e inferior de la aurícula izquierda, acompañada de moderado derrame pericárdico (\*). En las imágenes de RM (D) en eje corto, la lesión (T) es hipointensa en la fase simple, sin realce significativo en las fases arterial y arteriovenosa, siendo más evidente en la fase tardía. Extraído de (24).



**Figura 11:** Mujer de 79 años con sarcoma cardíaco de aurícula izquierda. Imágenes de RM en corte axial (A) y 4 cámaras en fase simple y posgadolinio (B y C), en las cuales se identifica una lesión de bordes lobulados en la aurícula izquierda con infiltración hacia el tabique interauricular, isointensa al miocardio antes del contraste (B) y con realce heterogéneo posterior al mismo (C). Extraído de (24).

**1.4 TRATAMIENTO y PRONÓSTICO:** La mayoría de los sarcomas crecen muy rápido y causan la muerte por infiltración generalizada del miocardio, obstrucción del flujo sanguíneo a través del corazón y / o metástasis a distancia. Incluso con una resección completa, la mayoría de los pacientes desarrollan enfermedad recurrente rápidamente, por lo que, según diferentes fuentes, la mediana de supervivencia suele ser de 6 a 12 meses (25). La experiencia de 32 años en la

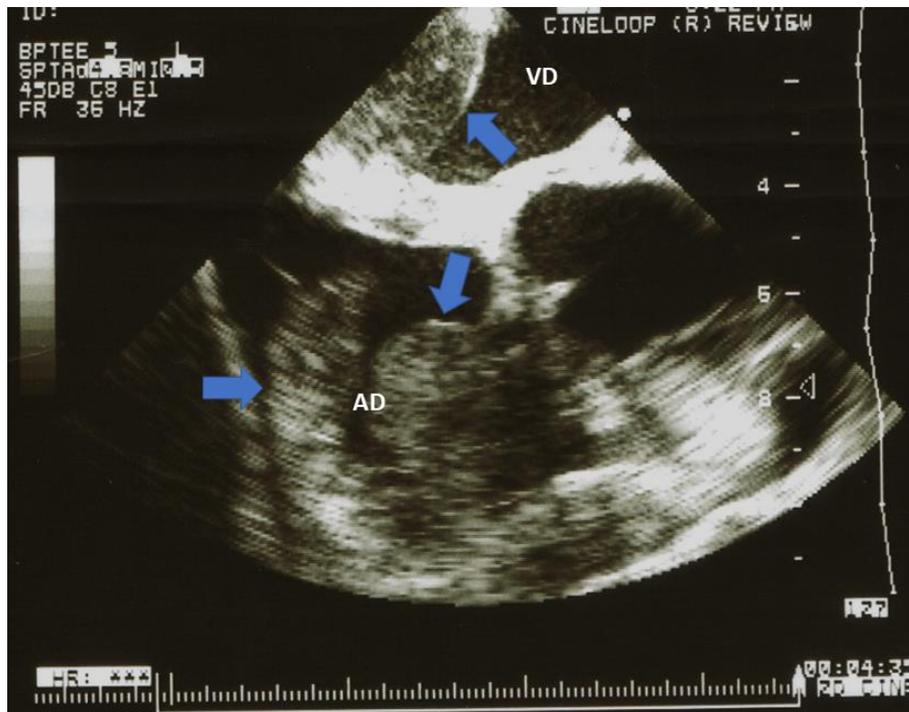
clínica Mayo mostró que el subtipo histológico más común de sarcomas cardíacos fue el angiosarcoma (41%) y la mediana de supervivencia con resección completa fue de 17 meses en comparación con 6 meses con resección incompleta (26).

El tratamiento quirúrgico de los tumores cardíacos primarios malignos permite la extirpación parcial o total y sobre todo la biopsia y tipificación histológica del tumor. La resección quirúrgica se hace en la casi totalidad de los casos por esternotomía y bajo circulación extracorpórea usando técnicas habituales de cirugía cardíaca. El propósito de la cirugía es intentar la escisión tumoral completa, máxima resección posible, reconstrucción cardíaca y toma de material suficiente para biopsia. No obstante, el carácter infiltrativo, metástasis, agresividad tumoral y recurrencias de la neoplasia, hacen que la mortalidad quirúrgica sea alta, la supervivencia al año baja y los resultados alejados fueron muy desfavorables con contados casos de cirugía curativa. Algunos de los casos requieren un tratamiento multidisciplinario con radioterapia y, sobre todo, quimioterapia postoperatoria (1-3).

## **2) CASO CLÍNICO:**

Paciente de 51 años refiere síndrome febril de 30 días de evolución. Además, refirió tos, pérdida de peso y astenia. Recibió como tratamiento azitromicina durante 7 días por cuadro respiratorio. A los 10 días de suspendido el antibiótico, recurre con episodios febriles sin foco infeccioso evidente. Ante el cuadro descrito y para descartar endocarditis infecciosa, se solicitó un ecocardiograma que informó: DDVI 41mm. DSVI 36 mm. FAC 61%. SIV 11 mm. PPVI 9 mm. Ao. 33 mm. AI 28 mm. Ap. Ao. 16mm. Válvulas mitral y pulmonar sin patología relevante. Imagen tumoral a

nivel auricular y ventricular derecho. Derrame pericárdico moderado (**Figura 12**). Debido a su evolución tórpida se decide su internación.



**Figura 12:** Imágenes del estudio con ecocardiografía transtorácica donde se evidenció gran masa tumoral en cavidades derechas. AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho.

#### Examen Físico:

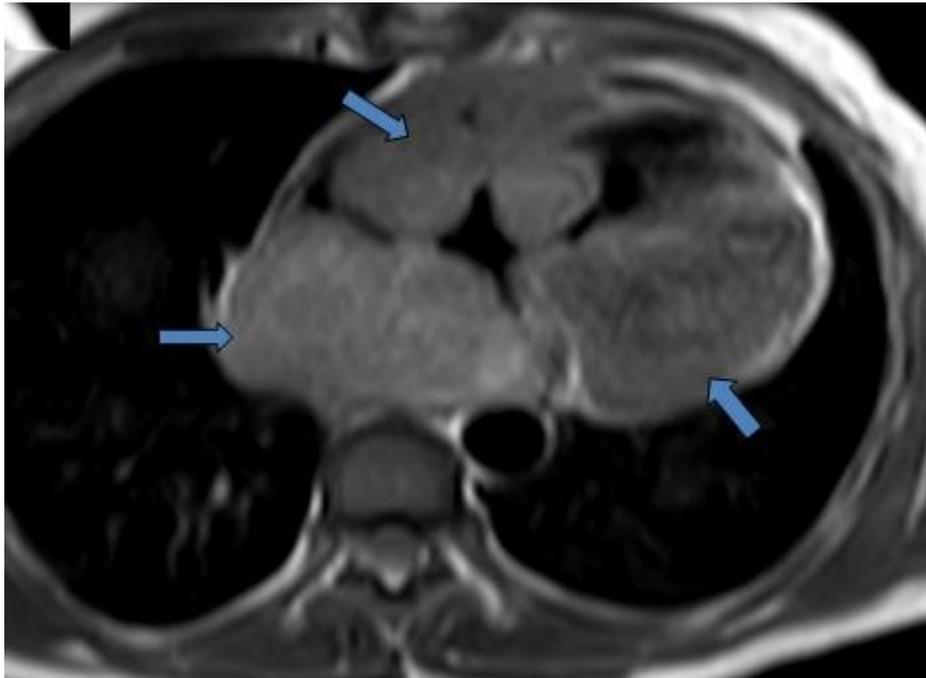
- **Signos vitales :** **FC** 100 x **FR** 24x **TA** 120/75 **Tº** 37
- **Ap. Respiratorio:** Buena entrada de aire bilateral, sin ruidos agregados.

- **Ap. Cardiovascular:** ingurgitación yugular 3/3 sin colapso inspiratorio. Edemas 2/6 en ambos miembros inferiores. Pulsos conservados. R1-R2 en cuatro focos normofonéticos. Silencios libres.
- Examen de Abdomen y Neurológico sin datos patológicos de relevancia clínica.

**Laboratorio:** GB 12300 \* HTO 34 % \* PCR (+++) \* VSG 67 mm \* Serológica para HIV positiva.

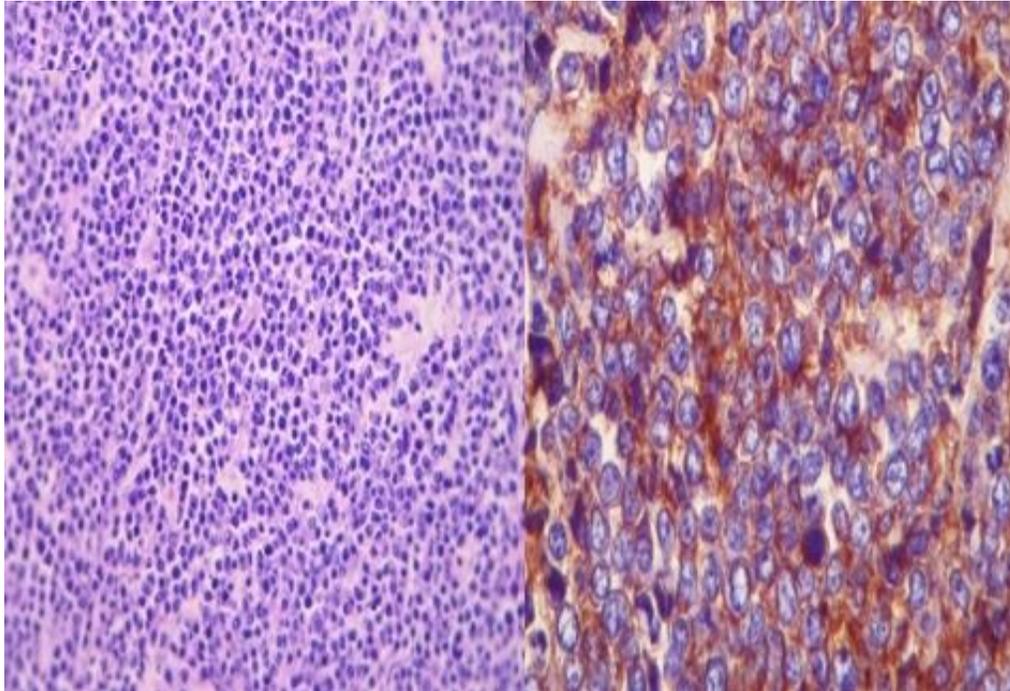
Durante su estudio a las y 72 horas posteriores al ecocardiograma transtorácico se realizó un transesofágico donde se observa: A nivel de la porción posterior del Septum interauricular se observa masa redondeada, que protruye hacia AI y AD e infiltra la pared posterior de la AD, de 7 cm. de diámetro, multilobulada, de consistencia firme, con comportamiento oclusivo sobre la desembocadura de la vena cava inferior. Sobre la pared libre de AD, y continuándose hacia la base de implantación de la válvula tricúspide y la pared posterior del VD se observa otra masa de aproximadamente 6 cm. de diámetro, impresiona menor ecogenicidad que la anteriormente nombrada. Derrame pericárdico moderado sin signos de colapso de cavidades derechas.

Para evaluación de la masa intracardiaca se solicitó RM cardíaca y eventual posterior toma de biopsia. La angioresonancia cardiaca informa: Masa heterogénea, multilobulada, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con áreas de hemorragia y necrosis, vascularizada que ocupa casi en su totalidad la AD protruyendo hacia el septum interauricular, pared posterior de la AI e infiltrando pericardio. La masa se extiende también hacia VD afectando el tracto de entrada, tracto de salida y pared libre, el diámetro de dicha masa es 8 cm, por las características radiológicas podría corresponder a un sarcoma (**Figura 13**).



**Figura 13:** Angioresonancia cardíaca que informó masa heterogénea, multilobulada, que ocupa casi en su totalidad la AD protruyendo hacia el septum interauricular, pared posterior de la AI, VD e infiltrando pericardio.

Posteriormente, el paciente fue sometida a una biopsia endomiocárdica y el examen histopatológico reveló un linfoma difuso de células B grandes según la clasificación de la OMS (H-E y CD20 +) (**Figura 14**).



**Figura 14:** Estudio histopatológico reveló una proliferación difusa de linfoma de células B grandes (H-E y CD20 +).

Con el diagnóstico fue derivado desde Unidad Coronaria del Sanatorio SB a un centro oncológico. Recibió ciclo de quimioterapia RCHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona). Presentó mala evolución clínica y en el contexto de TVMS-FV falleció a las dos semanas.

### **3) Linfoma Cardíaco Primario: Revisión y Discusión del Caso**

El LCP es una neoplasia cardíaca poco frecuente (1,3% de los tumores) con un ligero predominio en el sexo masculino; la edad promedio entre 50-60 años en el momento del diagnóstico. Son tumores agresivos, que son rápidamente fatales si no se tratan. Se presentan típicamente en pacientes inmunodeprimidos (HIV, utilización de fármacos inmunosupresores entre otras) (27-31). Estos datos coinciden con nuestro paciente, un masculino de 51 años e inmunodeprimido.

En lo que respecta a su presentación clínica, los pacientes presentan síntomas inespecíficos según el sitio del tumor y la infiltración.

**Síntomas generales:** Los tumores cardíacos, especialmente los linfomas, a menudo se manifiestan por un aumento de la temperatura, pérdida de peso, agotamiento, dolor muscular, sudores nocturnos, tos o leucocitosis. Los tumores malignos se acompañan con frecuencia de derrame pericárdico hemorrágico (27-31).

**Obstrucción:** Los tumores en la región de las aurículas o las válvulas auriculoventriculares pueden restringir el flujo sanguíneo hacia el corazón, imitando la estenosis de la válvula mitral o tricúspide. La infiltración del tumor en la pared del corazón puede producir síntomas de miocardiopatía hipertrófica o restrictiva o por compromiso pericárdico. La presentación clínica está dominada por la insuficiencia cardíaca (26-28). Aproximadamente el 47% de los pacientes con LCP presentan insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), que con frecuencia es resistente a la terapia estándar. La expansión hacia la vena cava superior o inferior puede resultar en el síndrome de la vena cava.

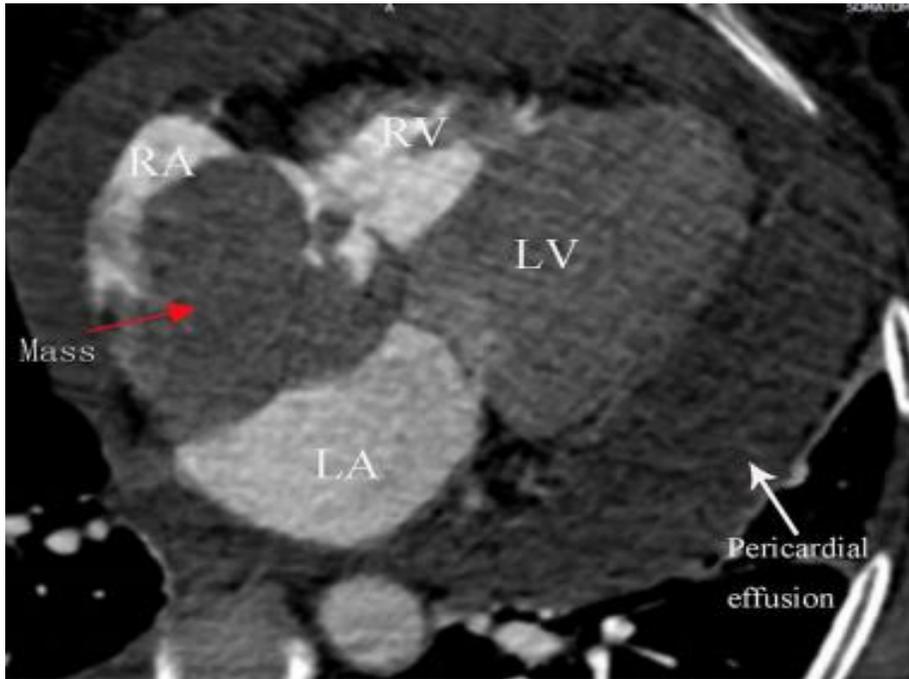
**Arritmias:** La infiltración tumoral del miocardio puede causar extrasístoles supraventriculares o ventriculares hasta taquicardia ventricular y especialmente bloqueo AV. En algunos casos, la primera manifestación de un tumor cardíaco es la muerte cardíaca súbita. El bloqueo AV y la taquicardia ventricular representan aproximadamente el 27% de las manifestaciones clínicas del LCP y son secundarias a la infiltración directa del sistema de conducción o por la irritación del miocardio mismo (27-32).

**Embolias:** Los tumores cardíacos a menudo se diagnostican por primera vez después de que el paciente ha sufrido un accidente cerebrovascular, una embolia de la vasculatura periférica o una embolia de la arteria pulmonar, causada por tejido tumoral desprendido o la movilización de depósitos trombóticos (27,29). Por lo tanto, todos los fragmentos de material embólico recuperados durante las investigaciones de diagnóstico deben someterse a análisis histológico.

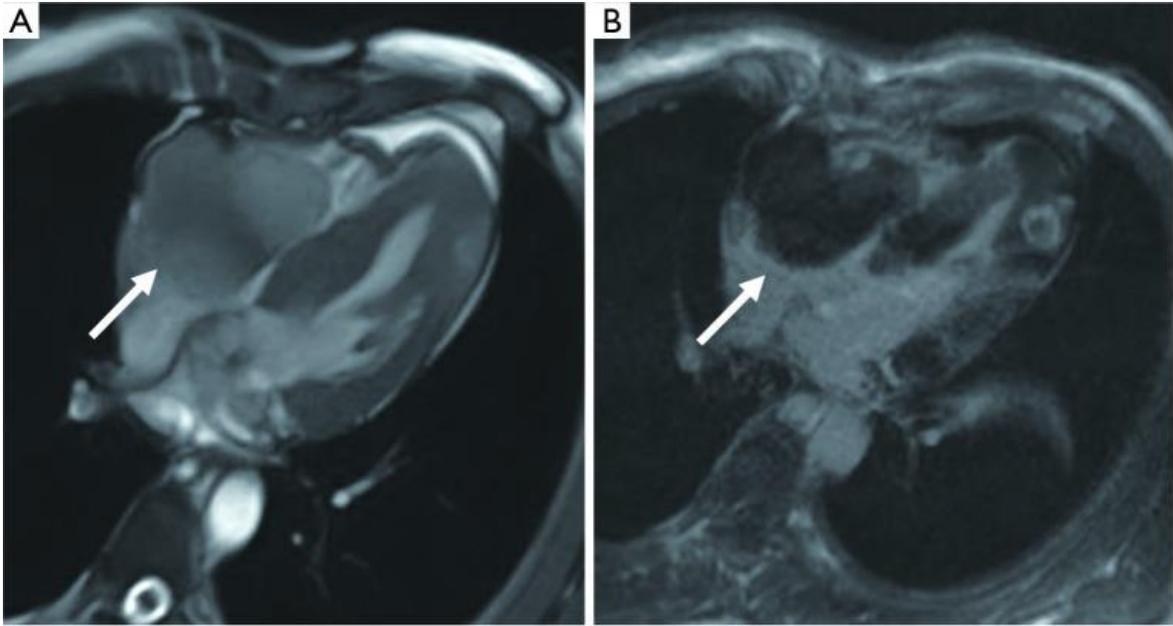
Si lo comparamos la presentación clínica publicada con la nuestra no encontramos grandes diferencias. Durante su evolución presentó signos y síntomas generales (síndrome febril, tos, taquipnea, pérdida de peso, astenia) asociados a signos y síntomas obstructivos (ingurgitación yugular 3/3 sin colapso inspiratorio. Edemas 2/6 en ambos miembros inferiores).

La investigación diagnóstica de un tumor cardíaco sospechoso debe comenzar con la exclusión de un trombo o una vegetación. Los síndromes de mixoma también deben tenerse en cuenta al establecer la historia clínica previa del paciente. Después de la anamnesis y examen clínico, la ecocardiografía es el primer procedimiento diagnóstico (33-34).

Si un tumor cardíaco no puede ser confirmado por ecocardiografía, otros procedimientos de diagnóstico por imágenes como la TC o se emplean imágenes por RM (**Figura 15-16**).



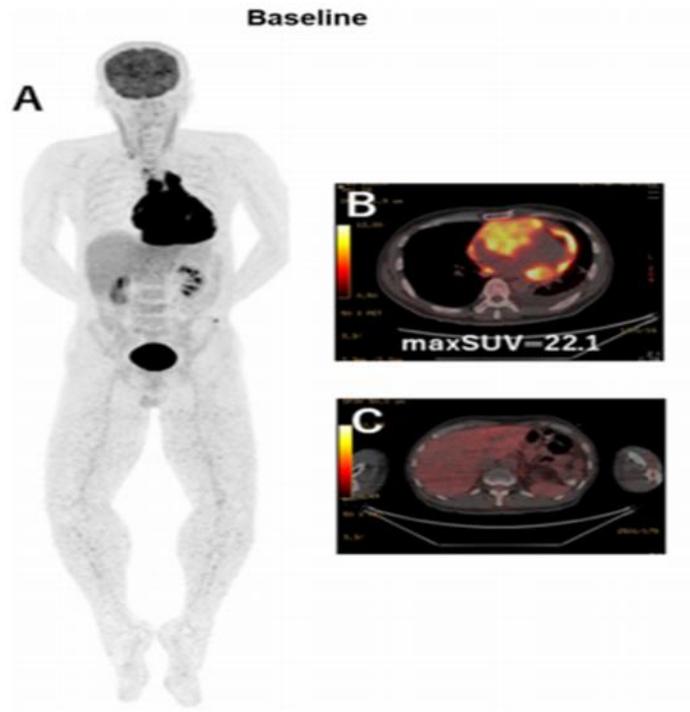
**Figura 15:** TC mostró un gran tumor cardíaco que se originaba en la pared inferior de la aurícula derecha (flecha roja), adyacente a la vena cava inferior, extendiéndose hacia el ventrículo derecho y una gran efusión pericárdica (flecha blanca). Diagnóstico final de LCP. RA aurícula derecha, ventrículo derecho del VD, aurícula izquierda LA, ventrículo izquierdo del VI. Extraído de (35).



**Figura 16:** Linfoma en un varón de 40 años. (A) Una masa irregular que se origina en el surco auriculoventricular derecho en una imagen de cine (flecha). La masa isointensa tiene un aspecto invasivo y se asocia a derrame pericárdico. (B) En particular, la masa se muestra con un leve realce de contraste en las imágenes de LGE (flecha). LGE, realce tardío de gadolinio. Extraído de (14).

Utilizando tomografía por emisión de positrones / tomografía computarizada (FDG-PET / CT) con 18F-fluorodesoxiglucosa, logramos una sensibilidad de más del 90% en la diferenciación de procesos benignos y malignos (27-30) **(Figura 17)**. Si estas investigaciones confirman la sospecha de una malignidad, se requieren más

pruebas de diagnóstico. En ausencia de tumores en otros lugares, se debe suponer un tumor cardíaco maligno primario.



**Figura 17:** A) Se realizó PET con fluorodesoxiglucosa con TC (FDG PET / TC) que mostró aumento de la avidéz de FDG en la lesión de masa cardíaca. Extraído de (14).

La sospecha de un linfoma debe confirmarse inmediatamente mediante el examen histológico de una muestra de tejido obtenida por biopsia, seguida de quimioterapia y / o radioterapia (29,30).

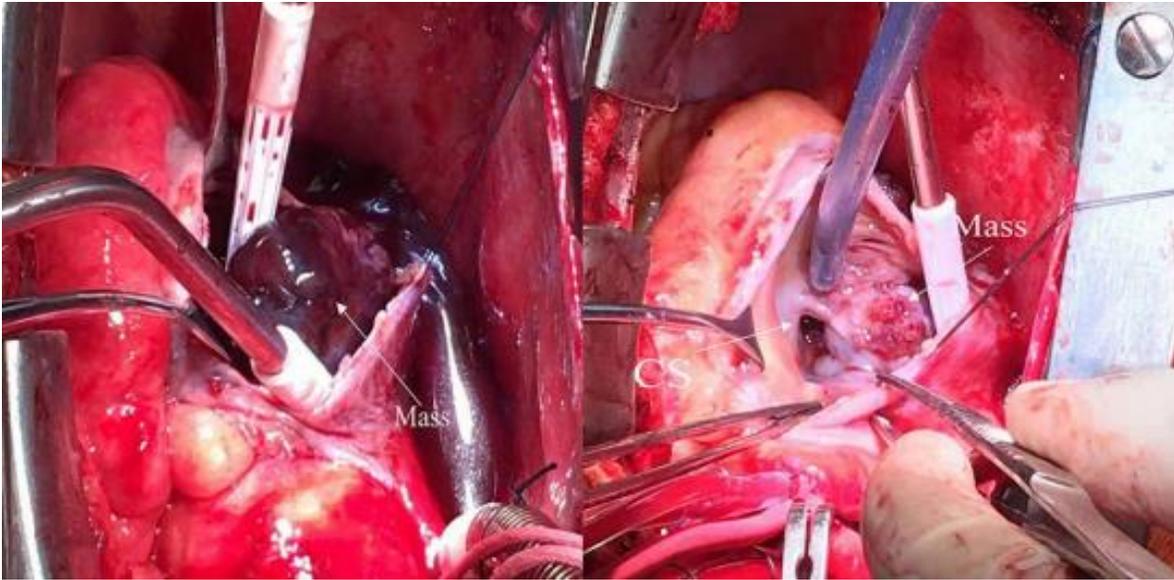
En nuestro caso, la sospecha clínica fue de endocarditis infecciosa pero el ecocardiograma y sus hallazgos permitió descartarla en base a sus características

(forma, localización y tamaño). El diagnóstico se complementó con la RM y se confirmó con la biopsia.

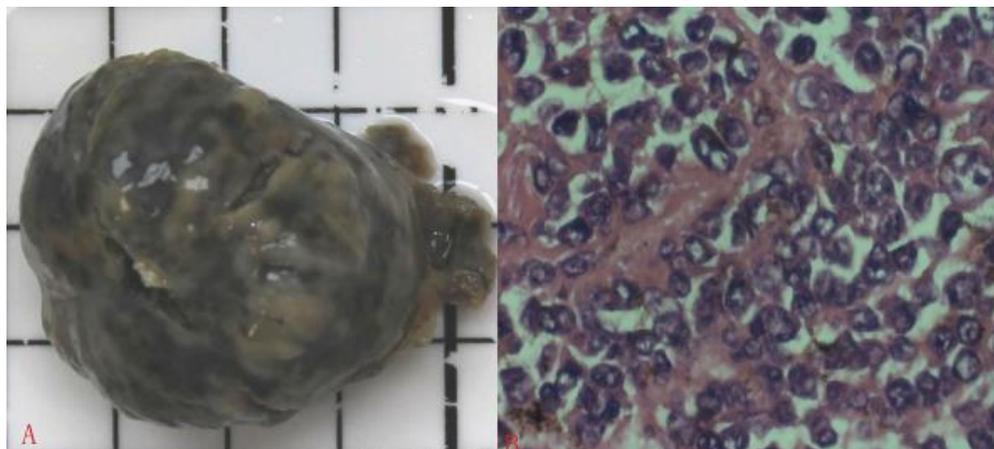
Aunque mejor que el del sarcoma cardíaco, el pronóstico de PCL sigue siendo malo, con una mediana de supervivencia de unos 2 años.

Con un hallazgo principal la quimioterapia, pero no la resección quirúrgica, está asociada con una mejor supervivencia. Aumento de la edad y el estadio del tumor ambos se asociaron independientemente con una disminución de la supervivencia. La quimioterapia con CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona) se ha utilizado en la mayoría de los pacientes con LCP publicados. Los pacientes corren el riesgo de muerte precozmente después de la quimioterapia debido a tromboembolismo pulmonar masivo o necrosis tisular en casos con infiltración miocárdica. La disminución de la dosis de ciclofosfamida y adriamicina en el curso inicial de quimioterapia puede reducir el riesgo de estas complicaciones. La sustitución de doxorubicina por etopósido se ha acompañado de un mayor riesgo de recaída de la enfermedad, mientras que el uso de metotrexato, doxorubicina, ciclofosfamida, prednisona y bleomicina se ha asociado con un mal pronóstico en el LCP de células T. La adición de rituximab a CHOP ha alterado la historia natural del LCP, ya que ha mostrado una mejora significativa en el pronóstico. Los pacientes que reciben este tipo de esquemas de quimioterapia tienen tasas de respuesta completa entre el 39 y el 59%. La supervivencia global tiene una mediana de 12 meses comparada con los casos en que no medie ningún tratamiento y los pacientes fallecen usualmente al cabo de un mes. También se ha informado del uso de radioterapia en algunos pacientes, sola o como adyuvante de la quimioterapia.

El papel de la cirugía en el tratamiento del LCP es limitado. Resección quirúrgica generalmente se ofrece a pacientes con LCP con la esperanza de lograr la eliminación completa de pequeñas lesiones o tumores o cito reducción cuando importantes estructuras intracardiacas han sido invadido (para prevenir la inestabilidad hemodinámica o el tumor muerte súbita inducida por embolia) (35) **(Figura 18-19)**. Estudios previos demostraron que la cirugía era ofrecida al 8% al 29% de los pacientes (31). Basado en actualmente disponible recomendar que la intervención quirúrgica, con la excepción de biopsia, solo debe ofrecerse a pacientes con LCP que son hemodinámicamente inestables, incapaces de tolerar quimioterapia, o requieren resección paliativa por síntomas. Otra indicación de cirugía es cuando los procedimientos menos invasivos son insuficientes para proporcionar el diagnóstico. Debido a que PCL responde bien a la quimioterapia, pero no a resección quirúrgica, es fundamental obtener histología antes considerar la cirugía para un tumor cardiaco de apariencia maligna.



**Figura 18:** Resección de un LPC; el tumor se originó en el seno coronario, infiltrando el orificio de la vena cava inferior, válvula tricúspide anillo y surco auriculoventricular derecho. CS: seno coronario. Extraído de (35).



**Figura 19:** A) masa resecada fue de aproximadamente 14,6 g y 3,7 \* 3,1 \* 3,0 cm. B) El diagnóstico patológico fue difuso Linfoma maligno de células B (H & E). Extraído de (35).

## **CONCLUSIÓN:**

Se trata de una entidad sumamente rara. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar síntomas relacionados con la extensión del tumor y / o embolia (obstrucción, arritmia, embolia pulmonar o sistémica, alteraciones de la conducción, fiebre, pérdida de peso y taponamiento cardíaco). Entre las herramientas diagnósticas, el ETT debe considerarse como un primer abordaje. La TC, RM y el FDG-PET / CT permiten no solo el diagnóstico de masas infiltrantes polipoides, no bien definidas, sino que también aporta información sobre tipo de tumor (vascularización, necrosis, etc.). Aunque las técnicas de imagen son de gran valor, el diagnóstico de certeza sigue siendo anatomopatológico / citológico de líquido pericárdico o biopsia transvenosa de la masa. Establecido el diagnóstico histológico es fundamental para planificar las opciones de tratamiento. Las opciones de tratamiento incluyen quimioterapia y radiología. El tratamiento quirúrgico es paliativo (para aliviar la obstrucción).

## **BIBLIOGRAFIA**

1. Braunwald's. Heart Disease. A Textbook of cardiovascular disease. McManus Bruce. Primary Tumors of the Heart. Edición 2012. Capitulo 74; 1638-1650.
2. Bertolasi C. Cardiología Clínica. Edición 2000. Tumores Cardíacos. 790-820.
3. Mautner B. Cardiología. Fundación Favaloro. Edición 2003. Cap 62. Tumores y quistes cardíacos. 610-624.
4. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. Am J Cardiol 1996; 77:107.
5. Lam K. Y, Dickens P, Chan A. Tumors of the heart. A 20 years experience with a review of 12485 consecutive autopsies. Arch Pathol Lab Med 1993; 117:1027-1031.
6. Butany J, Leong S, Komeda M, et al. A 30 years analysis of cardiac neoplasm at autopsy. Can.J.Cardiol. 2005; 21(8): 675-80.
7. Lam K, Dickens P and Chan A, Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies, Archives of Pathology and Laboratory Medicine 1993,117(10);1027–1031.
8. Cho S, Kang Y, Kim T, et al. Primary cardiac lymphoma presenting with atrioventricular block. Korean Circulation Journal.2010. 40(2), 94–98.
9. Ceresoli G, Ferreri A, Bucci E, Ripa R, et al. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: diagnostic and therapeutic management. Cancer.1997. 80 (8);1497–1506.

10. Burke A. Primary malignant cardiac tumors. *Semin Diagn Pathol.* 2008; 25:39–46.
11. Blondeau P. Primary cardiac tumors—French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;38:192–195.
12. Burke A, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer.* 1992;69:387–395.
13. Moosdorf R, Scheld H, Hehrlein F. Tumors of the heart. Experiences at the Giessen University Clinic. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;38:208–210.
14. Borah P, Jeyaraman P, Sethi S, et al. Primary Cardiac Lymphoma. *Indian J Hematol Blood Transfus.* 2020;36(2):419-421.
15. Araoz P, Mulvagh S, Tazelaar H, et al. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics.* 2000;20:1303–1319.
16. Oliveira G, Al-Kindi S, Hoimes C, et al. Characteristics and Survival of Malignant Cardiac Tumors: a 40-year analysis of >500 patients *Circulation.* 2015;132:2395–2402.
17. Poterucha T, Kochav J, O'Connor D, et al. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options Oncol.* 2019. 27;20(8):66.
18. Plana J. Added value of real-time three-dimensional echocardiography in assessing cardiac masses. *Curr Cardiol Rep.* 2009; 11:205–209.
19. Paraskevidis I, Michalakeas C, Papadopoulos C, et al. Cardiac tumors. *Oncol.* 2011:208929.

20. Burazor I, Aviel-Ronen S, Imazio M, et al. Primary malignancies of the heart and pericardium. *Clin Cardiol.* 2014; 37:582–588.
21. McAllister H. Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol.* 1979;4:1–51.
22. Karlof E, Salzberg S, Anyanwu A, et al. How fast does an atrial myxoma grow? *Ann Thorac Surg.* 2006;82:1510–1512.
23. Roberts W. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol.* 1997;80:671–682.
24. Truños P, Jones S, Martens B, et al. Treatment and outcomes in adult patients with primary cardiac sarcoma: the British Columbia Cancer Agency experience. *Ann Surg Oncol.* 2009;16:3358.
25. Kumar S, Okuno S, Schaff H, et al. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer.* 2008;112(11):2440–2446.
26. Petrich, Cho S, and Billett H. Primary cardiac lymphoma: an analysis of presentation, treatment, and outcome patterns. *Cancer.* 2011. 117 (3); 581–589.
27. Chalabreysse L, Berger F, Loire R, et al. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: a report of three cases and review of the literatura. *Virchows Archiv.* 2002; 441 (5); 456–461.
28. Miguel C, Bestetti R. Primary cardiac lymphoma *Int J Cardiol.* 2011. 16;149(3):358-63.
29. Ceresoli G, Ferreri A, Bucci E, et al. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: diagnostic and therapeutic management. *Cancer.* 1997;80:1497–506.

30. Yin K, Brydges H, Lawrence K, et al. Primary cardiac lymphoma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020 7:S0022-5223(20)32706-9.
31. Usry C, Wilson A, Bush K. Primary Cardiac Lymphoma Manifesting as Complete Heart Block. *Case Rep Cardiol.* 2020 Feb 5;2020:3825312.
32. Sultan I, Aranda-Michel E, Habertheuer A, et al. Long-Term Outcomes of Primary Cardiac Lymphoma. *Circulation.* 2020;142(22):2194-2195.
33. Maeda D, Kanzaki Y, Sohmiya K, et al. A case of primary cardiac lymphoma: Difficult to diagnose. *J Nucl Cardiol.* 2021;28(3):1186-1188.
34. Xia J, Song L, Wang B, et al. Surgical treatment of a primary cardiac lymphoma presenting with cardiac tamponade. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;69(2):356-359.