

## Linfoma pericárdico primario con compromiso hemodinámico a propósito de un caso

MSc. Dr. Geovedy Martínez García<sup>1</sup>✉, Dra. Yanitsy Chipi Rodríguez<sup>1</sup>, Dra. Annia M. Carrero Vázquez<sup>1</sup>, Dra. Yaydy González Miguélez<sup>1</sup>, Dra. Natalia Reynosa Paneque<sup>1</sup>, Dra. Rosa M. Martínez Peró<sup>1</sup>, Dra. Lisette Rodríguez Phinhevy<sup>2</sup>, Dra. Anisleidys Ledesma Duardo<sup>2</sup> y Dr. Arturo Martínez García<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Cardiología, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup> Servicio de Geriátrica, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. La Habana, Cuba.

<sup>3</sup> Servicio de Cirugía General, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. La Habana, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 24 de enero de 2019

Aceptado: 25 de febrero de 2019

### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

### Abreviaturas

ETT: ecocardiograma transtorácico

LCP: linfoma cardíaco primario

RMN: resonancia magnética nuclear

### RESUMEN

El linfoma cardíaco primario es una enfermedad extremadamente rara y fatal del corazón. Es definido como un linfoma que compromete el corazón y el pericardio. Tiene un pronóstico pobre debido a la dificultad en su diagnóstico por lo inaccesible de su localización. Se presenta el caso de un hombre de 84 años de edad con antecedentes de salud que acudió con síntomas y signos de insuficiencia cardíaca. Se sospechó cardiopatía dilatada, pero en el ecocardiograma transtorácico se observó derrame pericárdico severo con masa adherida a la pared lateral de las cavidades derechas, sin dilatación de cavidades. Se realizó ventana pericárdica para drenar el derrame, sin poder estudiar el líquido extraído. Finalmente se realizó resonancia magnética nuclear que diagnosticó linfoma cardíaco, y teniendo en cuenta la ausencia de otras alteraciones en el resto del cuerpo, se definió como primario. No se pudo realizar diagnóstico histológico por negativa del paciente y familiares.

**Palabras clave:** Pericardio, Linfoma, Tumores cardíacos, Diagnóstico, Ecocardiografía, Resonancia magnética nuclear

### *Primary pericardial lymphoma with hemodynamic disorder apropos of a case*

### ABSTRACT

*Primary cardiac lymphoma is an extremely rare and fatal entity of the heart. It is defined as a lymphoma that compromises the heart as well as the pericardium. It has a poor prognosis because of the difficulty in its diagnosis, due to the inaccessibility of its location. Here is presented the case of an 84-year-old man with healthy history that came to our hospital with symptoms and signs of heart failure. The first suspicion was dilated cardiomyopathy, but in the transthoracic echocardiography was observed a large pericardial effusion with a mass attached to the side wall of the right chambers, without chamber dilation. A pericardial window was performed to drain the effusion, without being able to study the extracted fluid. Finally, a magnetic resonance imaging was performed resulting in a cardiac lymphoma diagnosis that, taking into account the absence of other changes in the rest of the body, was defined as primary. No histological diagnosis could be de-*

✉ G Martínez García

Anita 936 e/ Gertrudis y Lagueruela,  
Sevillano, Diez de Octubre.

La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

geovedymg@infomed.sld.cu

veloped due to refusal of the patient and his relatives.

**Keywords:** Pericardium, Lymphoma, Cardiac tumors, Diagnosis, Echocardiography, Magnetic resonance imaging

## INTRODUCCIÓN

La afectación cardíaca y pericárdica de un linfoma maligno es una situación muy rara, representa aproximadamente el 1% de los tumores cardíacos y el 0,5% de los linfomas no Hodgkin extraganglionares, y el tipo más común es el linfoma difuso de células B grandes<sup>1</sup>.

Los síntomas iniciales están dados por falla cardíaca, síncope, arritmias y derrame pericárdico de gran cuantía, y el diagnóstico positivo se realiza con las técnicas de imagen cardíaca y el estudio histológico<sup>2</sup>. A pesar de estas, el diagnóstico –en la mayoría de los casos– es difícil, por la localización inaccesible del tumor.

El tratamiento para el linfoma cardíaco primario (LCP) es variable porque la estrategia óptima de tratamiento no ha sido aún establecida; sin embargo, estudios previos han mostrado que la quimioterapia es el tratamiento más efectivo<sup>3</sup>. Tiene un pobre pronóstico, ya que los pacientes mueren en los primeros meses después del diagnóstico, fundamentalmente por daños sistémicos<sup>4</sup>.

Se presenta el caso de un paciente que acude a nuestra institución con síntomas de insuficiencia cardíaca global, y se diagnostica por imágenes un linfoma pericárdico sin otras localizaciones sistémicas.

## CASO CLÍNICO

Hombre de 84 años de edad, con antecedentes de salud e historia de tres días con decaimiento, disnea a los esfuerzos ligeros (clase III de la *New York Heart Association*) y edemas en ambos miembros inferiores, que por tal motivo acu-

dió al médico de su área de salud, el cual le indicó amoxicilina y digoxina; pero al continuar con los mismos síntomas decidió acudir al servicio de urgencias de nuestro hospital.

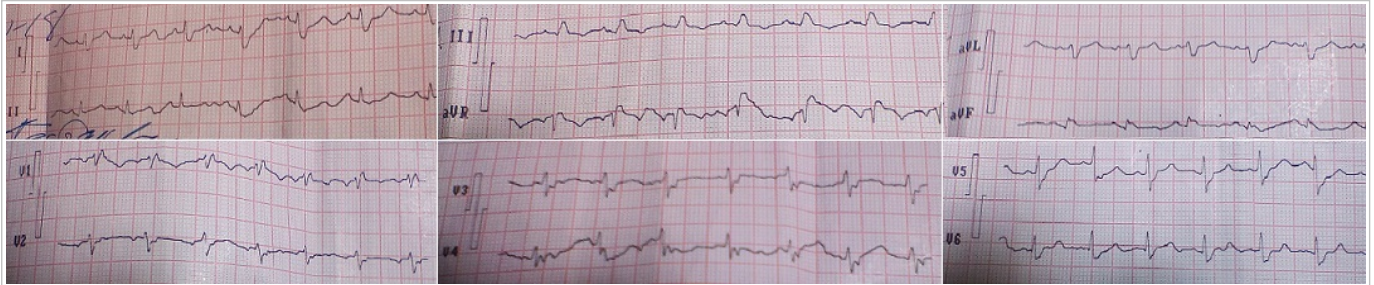
### Datos positivos al examen físico

- Mucosas húmedas e hipocoloreadas.
- Miembros inferiores infiltrados con edemas blandos, fríos, no dolorosos, con presencia de godet a la palpación, que alcanzan ambas rodillas. Cambio de coloración de la piel en región distal del miembro inferior izquierdo.
- Murmullo vesicular disminuido globalmente, con crepitantes bibasales y frecuencia respiratoria de 22 respiraciones por minuto.
- Ruidos cardíacos arrítmicos, de baja intensidad, no soplos, ni roces. Frecuencia cardíaca de 106 latidos por minuto y tensión arterial 100/60 mmHg.
- Abdomen suave y depresible, doloroso a la pal-

**Tabla.** Exámenes sanguíneos realizados.

| Complementario      | Resultado                 | Valores de referencia           |
|---------------------|---------------------------|---------------------------------|
| Hematocrito         | 0,39                      | 0,42 - 0,52                     |
| Leucograma          | 10,5 x 10 <sup>9</sup> /L | 4,5 - 10,5 x 10 <sup>9</sup> /L |
| Eritrosedimentación | 12 mm/h                   | < 30 mm/h                       |
| Fosfatasa alcalina  | 116 U/L                   | 100 - 290 U/L                   |
| TGP                 | 28 U/L                    | 0 - 49 U/L                      |
| TGO                 | 34 U/L                    | 0 - 46 U/L                      |
| GGT                 | 81 U/L                    | 5 - 45 U/L                      |
| Colesterol          | 2,92 mmol/L               | 3,87 - 6,20 mmol/L              |
| Triglicéridos       | 1,13 mmol/L               | 0,46 - 1,88 mmol/L              |
| Creatinina          | 62 µmol/L                 | 49,0 - 104,0 µmol/L             |
| Ácido úrico         | 382 µmol/L                | 155 - 428 µmol/L                |
| Urea                | 6,1 mmol/L                | 3,30 - 8,30 mmol/L              |
| Proteínas totales   | 79 g/L                    | 60,0 - 80,0 g/L                 |
| Albumina            | 38 g/L                    | 38 - 54 g/L                     |
| Glicemia            | 6,6 mol                   | 4,20 - 6,11 mmol/L              |
| PSA                 | 0,38 ng/L                 | 0,4 ng/L                        |

GGT, enzima gamma-glutamyl-transpeptidasa; PSA, antígeno prostático específico (siglas en inglés); TGO, enzima transaminasa glutámico oxalacética; TGP, enzima transaminasa glutámico pirúvica.

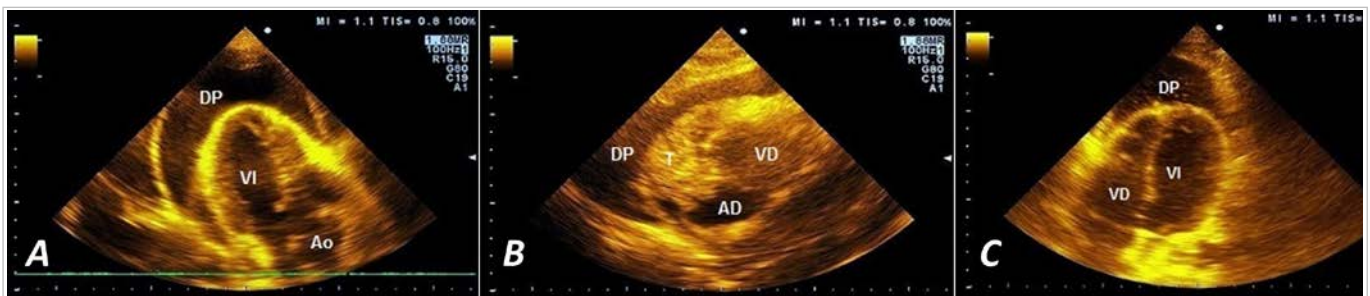


**Figura 1.** Electrocardiograma del paciente al llegar al hospital.

pación en hipocondrio derecho, donde se constata hepatomegalia dolorosa de aproximadamente 3 cm por debajo del reborde costal. Presencia de reflujo hepatoyugular.

#### Exámenes realizados

- Complementarios sanguíneos: se describen en la **tabla**.
- Electrocardiograma: eje eléctrico normal ( $\Delta QRS +80^\circ$ ). Patrón de bloqueo de rama derecha del haz de His y de bloqueo fascicular anterior izquierdo (**Figura 1**).
- Radiografía de tórax posteroanterior: aumento del diámetro transversal de la silueta cardíaca. Aorta dilatada. Reacción pleural en ambas bases, más acentuada en el lado derecho y signos de congestión pulmonar hiliobasal bilateral.
- Ultrasonido abdominal: hígado de tamaño normal, homogéneo, de ecogenicidad conservada, sin lesiones focales. Vesícula biliar de tamaño normal, de paredes reactivas. No dilatación de vías biliares. Páncreas de tamaño normal, homogéneo, con discreto aumento de su ecogenicidad.
- Aorta de calibre normal, con depósitos fibrocálcicos y ausencia de lesiones aneurismáticas. Riñones de tamaño y posición normal, pirámides prominentes, mala relación córtico-medular, contornos irregulares, con marcado aumento de la ecogenicidad del parénquima, no ectasia. Derrame pleural bilateral de moderada cuantía, presencia de líquido perihepático y en hipogastrio de pequeña cuantía.
- Tomografía computarizada simple. Tórax: derrame pleural bilateral de moderada cuantía que involucra las cisuras, signos de fibroenfisema pulmonar, presencia de neumomediastino y derrame pericárdico, pequeñas adenopatías mediastinales menores de 1 cm. Abdomen: hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo, ausencia de líquido intraabdominal, escoliosis de convexidad derecha con estrechamiento de los orificios intervertebrales.
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): Cavidades cardíacas de diámetros y estructuras normales, función sistólica conservada. Derrame pericárdico de gran cuantía, sin signos de taponamiento



**Figura 2.** Ecocardiografía transtorácica. **A.** Vista paraesternal eje largo. Se observa gran derrame pericárdico que rodea el ápex cardíaco. **B.** Imagen del tumor pericárdico adosado a las paredes laterales de las cavidades derechas (vista subcostal). **C.** Estudio realizado tres días después de realizada la ventana pericárdica. El derrame solo se observa alrededor del ápex, con abundantes restos de fibrina. AD, aurícula derecha; Ao, aorta; DP, derrame pericárdico; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; T, tumor.

cardíaco (índice de Witzman = 54 mm) Imagen hiperdensa, homogénea, de 46 × 61 mm, anclada a la pared lateral de las cavidades derechas a las cuales comprime, en especial a la aurícula que le produce colapso sistólico (**Figura 2, A y B**). Vena cava inferior dilatada, con colapso inspiratorio menor de 50%.

Con el resultado del ETT y el cuadro clínico del paciente, se decidió –por los colectivos de Medicina Interna, Cardiología y Cirugía General– realizar ventana pericárdica quirúrgica con el objetivo de drenar el gran derrame pericárdico, aliviar los síntomas del paciente y estudiar histológicamente el líquido obtenido. El procedimiento se realizó por vía transperitoneal, con anestesia local, y se extrajeron 600 mL de líquido seroso oscuro, el cual se envió para estudio. Desafortunadamente, el líquido coaguló antes del estudio histológico.

El paciente mejoró su estado general después del procedimiento y desaparecieron la disnea y los edemas en miembros inferiores. Se repitió el ETT y se observó reducción del derrame pericárdico, el cual se concentraba en región apical del ventrículo izquierdo con abundantes bandas de fibrina (**Figura 2C**). La imagen antes descrita en pared lateral derecha se mantuvo con las mismas características.

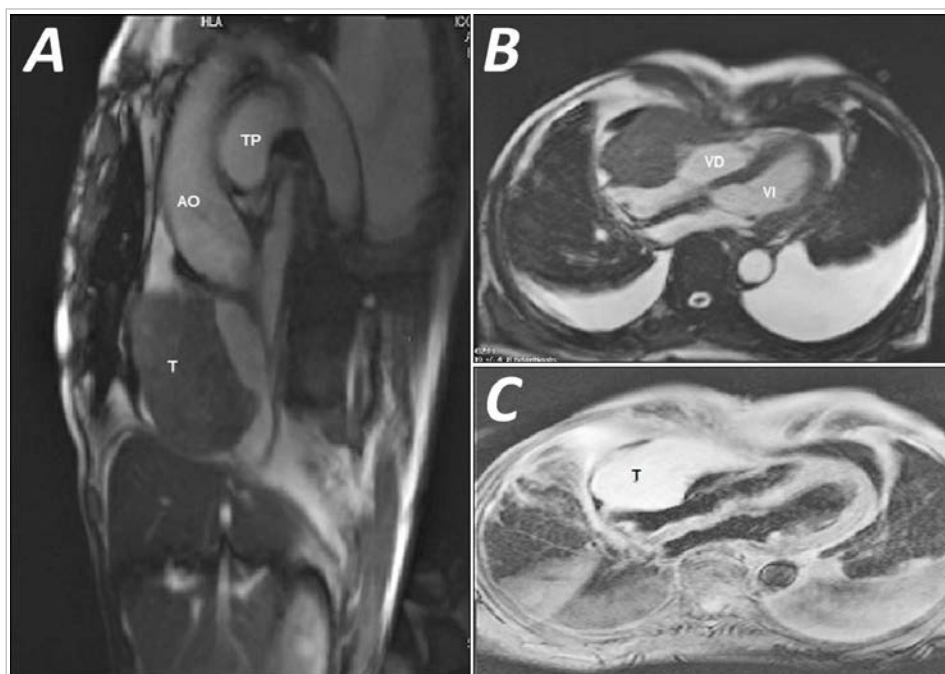
Con el objetivo de esclarecer el diagnóstico del tumor pericárdico, se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) cardíaca donde se observó una imagen tumoral a expensas del pericardio que comprimía las cavidades derechas, fundamentalmente la aurícula derecha, con diámetros de 52,2 × 72,7 mm (**Figura 3**). Con los estudios de caracterización tisular se concluyó como un presunto linfoma pericárdico, pero no se pudo hacer el diagnóstico histológico porque el paciente y sus familiares se negaron a la realización de la biopsia y solicitaron el alta hospitalaria en contra de las re-

comendaciones médicas.

## COMENTARIOS

El linfoma pericárdico primario es una enfermedad extremadamente rara y forma sólo el 0,5% de los linfomas extraganglionares. Es definido como un linfoma extraganglionar limitado al corazón o el pericardio<sup>1,2</sup>. Histológicamente, el linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes es el más común de los LCP (58%), seguido por el de células T (16%), el de Burkitt (9) y el linfoma linfocítico de células pequeñas (6%)<sup>2</sup>. En la revisión de la literatura, la mayoría de los LCP se diagnosticaron como una masa anclada a las paredes de las cavidades cardíacas, fundamentalmente la aurícula derecha, ventrículo derecho y aurícula izquierda, en orden de frecuencia<sup>5</sup>.

Los pacientes generalmente se presentan con síntomas inespecíficos, como disnea, arritmias, derrame pericárdico e insuficiencia cardíaca congestiva, como se observó en nuestro caso<sup>3,5</sup>. Estudios imagenológicos, como el ecocardiograma, la tomografía computarizada y la RMN son útiles para el diagnóstico de LCP; sin embargo, el estudio histopatológico



**Figura 3.** Resonancia magnética nuclear cardíaca contrastada. **A.** Corte sagital. **B y C.** Corte transversal. Se observa linfoma pericárdico comprimiendo cavidades derechas. AO, aorta; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; T, tumor; TP, tronco de la arteria pulmonar.

es la única vía para obtener un diagnóstico definitivo<sup>6</sup>. La quimioterapia es efectiva para el tratamiento de algunos subtipos de este linfoma. Informes previos han demostrado que rituximab unido al régimen CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisolona) ha tenido un excelente resultado en el linfoma difuso de células B grandes, con una supervivencia mayor de 30 meses después del diagnóstico<sup>3</sup>. Sin embargo, la estrategia óptima de tratamiento aún no ha sido establecida.

En el caso que se presenta, el paciente acudió con síntomas de insuficiencia cardíaca global, sin sospechar su origen neoplásico. El ETT demostró el derrame pericárdico y la masa adherida a las cavidades derechas, pero al no poder estudiar el líquido pericárdico y no encontrar otras localizaciones tumorales en el resto del organismo, la RMN ayudó a establecer el diagnóstico de LCP. Actualmente existen numerosas evidencias científicas que muestran la utilidad de la RMN en la evaluación de masas cardíacas, sobre todo en la morfología, localización, movimiento, vascularización y caracterización de los diferentes tejidos, al comparar la intensidad de imágenes de T1 y T2 y el ancho de densidad de protones<sup>7-10</sup>. Es por eso que actualmente es el medio no invasivo más utilizado para el diagnóstico y caracterización de los tumores cardíacos.

A pesar de lo interesante del caso, nuestra presentación tiene una importante limitación, y es que nunca se pudo corroborar el diagnóstico histológico del tumor. No obstante, nos estimulamos a publicarlo debido a: lo infrecuente de su aparición, que hace que no se puedan realizar diagnósticos precoces; la escasa accesibilidad de su localización; y por la utilidad de la RMN para orientar al diagnóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Li S, Desai P, Lin P, Yin CC, Tang G, Wang XJ, *et al*. MYC/BCL6 double-hit lymphoma (DHL): a tumor associated with an aggressive clinical course and poor prognosis. *Histopathology*. 2016;68(7):1090-8.
2. Gordon MJ, Danilova O, Spurgeon S, Danilov AV. Cardiac non-Hodgkin's lymphoma: clinical characteristics and trends in survival. *Eur J Haematol*. 2016;97(5):445-52.
3. Petrich A, Cho SI, Billett H. Primary cardiac lymphoma: an analysis of presentation, treatment, and outcome patterns. *Cancer*. 2011;117(3):581-9.
4. Habbertheuer A, Ehrlich M, Wiedemann D, Mora B, Rath C, Kocher A. A rare case of primary cardiac B cell lymphoma. *J Cardiothorac Surg [Internet]*. 2014 [citado 14 Ene 2019];9:14. Disponible en: <https://cardiothoracicsurgery.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/1749-8090-9-14>
5. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol*. 2011;149(3):358-63.
6. Kawamura T, Sakaguchi T, Nishi H, Miyagawa S, Yoshikawa Y, Yamauchi T, *et al*. Successful treatment of a large primary cardiac lymphoma by surgical resection combined with chemotherapy: report of a case. *Surg Today*. 2013;43(9):1066-70.
7. Li B, Li Q, Nie W, Liu S. Diagnostic value of whole-body diffusion-weighted magnetic resonance imaging for detection of primary and metastatic malignancies: a meta-analysis. *Eur J Radiol*. 2014;83(2):338-44.
8. Zhu D, Yin S, Cheng W, Luo Y, Yang D, Lin K, *et al*. Cardiac MRI-based multi-modality imaging in clinical decision-making: Preliminary assessment of a management algorithm for patients with suspected cardiac mass. *Int J Cardiol*. 2016;203:474-81.
9. Nensa F, Tezgah E, Poeppel TD, Jensen CJ, Schelhorn J, Köhler J, *et al*. Integrated 18F-FDG PET/MR imaging in the assessment of cardiac masses: a pilot study. *J Nucl Med*. 2015;56(2):255-60.
10. Fathala A, Abouzied M, AlSugair AA. Cardiac and pericardial tumors: A potential application of positron emission tomography-magnetic resonance imaging. *World J Cardiol*. 2017;9(7):600-8.