

Linfoma Cardíaco Primário: o Papel da Multimodalidade de Imagem na Abordagem Diagnóstica

Primary Cardiac Lymphoma: Role of Imaging Multimodality in Diagnosis

Julia Werneck Paulino Soares de Souza¹, Luiza Telles de Andrade Alvares¹, Maria Paula Righeti Gonçalves¹, Ana Beatriz Aisemann Goulart Paiva², Ricardo Lopes Ferreira³, Marcelo Goulart Paiva³

Universidade Estácio de Sá – Campus Presidente Vargas,¹ Rio de Janeiro, RJ; Faculdade de Ciências Médicas de Santos,² Santos, SP; DASA Hospital 9 de Julho, São Paulo,³ São Paulo, SP, Brasil.

Resumo

Massas intracardíacas constituem um desafio diagnóstico, já que os sintomas são comuns a patologias cardiovasculares ou não. Métodos – invasivos ou não – possibilitam o diagnóstico diferencial e a confirmação histológica, propiciando tratamento adequado. Para melhor compreender a importância da multimodalidade em imagem e a abordagem nos tumores cardíacos, relatamos o caso de um linfoma cardíaco primário, em que a abordagem multidisciplinar permitiu o rápido diagnóstico e seu tratamento, inclusive das intercorrências, com resposta inicial promissora, a despeito da evolução fatal durante a pandemia por SARS-CoV-2.

Introdução

Massas intracardíacas constituem um desafio diagnóstico, já que os sintomas são comuns a patologias cardiovasculares ou não. Métodos – invasivos ou não – possibilitam o diagnóstico diferencial e a confirmação histológica, propiciando tratamento adequado. Para melhor compreender a importância da multimodalidade em imagem e a abordagem nos tumores cardíacos (TC), relatamos o caso clínico de uma paciente com massa no átrio direito (AD).

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 82 anos, foi admitida para investigação no dia 10 de março de 2020 com sintomas inespecíficos. Negava antecedentes oncológicos. Emagrecida, descorada, eupneica e hemodinamicamente estável, nos exames laboratoriais observaram-se elevação discreta de desidrogenase lática (DHL), proteína C-reativa (PCR), sorologia para HIV e marcadores tumorais negativos. Eletrocardiograma (ECG) em ritmo sinusal com extrassístolia ventricular. Tomografia de tórax com dilatação da veia cava supra-hepática/AD, avaliação limitada pela ausência de contraste, com diâmetro axial de 5,9cm, não sendo identificadas linfonodomegalias. Ressonância magnética

(RM) com dilatação do AD e presença de massa medindo 3,7x1,5cm na região proximal da veia cava superior (VCS). Perfusão e realce tardio de aspecto heterogêneo, além de caracterização tecidual, sugeriam ser de origem neoplásica (Figura 1A). A tomografia por emissão de pósitrons/tomografia computadorizada (PET/CT) com fluorodesoxiglicose (¹⁸FDG) evidenciou hipercaptação na região paracaval e lateral do AD (SUVmax 18,8) (Figura 1B). Ecocardiograma transesofágico (ETE) demonstrou imagem ecodensa, séssil, sem plano de clivagem na parede do AD, próxima à desembocadura da VCS, medindo 4,1x1,7cm sendo realizada biópsia endocárdica (Figura 1C a 1E). A patologia identificou linfoma não Hodgkin de células B de alto grau, imuno-histoquímica positiva para Bcl-2, Bcl-6, CD 10, CD 20 (Pan B), LCA (CD 45), Ki 67 (MIB-1, positivo em 95% das células neoplásicas) (Figura 2). Foi proposta citorredução com dexametasona 20mg por 4 dias, seguida por seis ciclos de R-mini-CHOP (rituximabe 375mg/m², doxorubicina 25mg/m², vincristina 1mg, ciclofosfamida 400mg/m² e prednisona 60mg, do Dia 1 ao Dia 5), com intervalo de 21 dias, sendo o primeiro ciclo fracionado em duas etapas. Apresentou bloqueio atrioventricular no quarto dia, e foi indicado marca-passo definitivo. Recebeu alta hospitalar após término do primeiro ciclo. O ecocardiograma transesofágico para controle após o segundo ciclo de quimioterapia evidenciou redução da massa para 1,4x0,7cm com aspecto mais ecodenso (Figura 1F). A paciente foi readmitida em 16 de junho de 2020 com quadro de insuficiência respiratória devido à infecção por coronavírus da síndrome respiratória aguda grave 2 (SARS-CoV-2) e ecocardiograma transtorácico (ETT) sem evidência de massa no AD, vindo a óbito em 27 de junho de 2020.

Discussão

Os tumores cardíacos são infrequentes, sendo os tumores cardíacos primários (TCP) ainda mais raros (0,05% das autópsias), enquanto os tumores metastáticos são 20 a 40 vezes mais frequentes. Cerca de 90% dos TCPs são benignos (mixomas, lipomas, fibroelastomas etc.), e 10% são malignos, dos quais 95% são sarcomas e 5% são linfomas e mesoteliomas. O linfoma cardíaco primário (LCP) representa 1,3% do TCP, enquanto o tumor cardíaco secundário ao linfoma disseminado pode ocorrer em 9% a 24% dos casos.¹⁻³ O LCP é mais frequente em mulheres, principalmente após a quinta década de vida, e em pacientes imunocomprometidos (síndrome da imunodeficiência adquirida ou imunossupressão pós-transplante).⁴

As manifestações clínicas são inespecíficas, como

Palavras-chave

Doenças cardiovasculares; Ecocardiografia; Linfoma.

Correspondência: Marcelo Goulart Paiva •

Rua Periquito, 210/92B. CEP: 04514-050 – São Paulo, SP, Brasil.

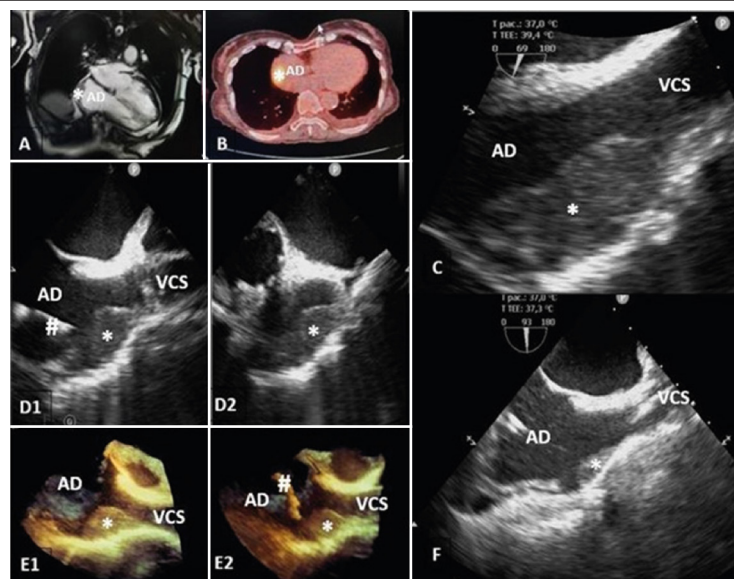
E-mail: mgpaiva123@gmail.com

Artigo recebido em 8/2/2022; revisado em 16/2/2022; aceito em 28/3/2022

DOI: 10.47593/2675-312X/20223502eabc286



Relato de Caso



* massa; # biótomo; AD átrio direito, VCS veia cava superior.

Figura 1 – A- RNM cardíaca 4 câmaras. B- PET/CT com 18FDG. C e D - ETE 2D bicaval. E- ETE 3D bicaval.

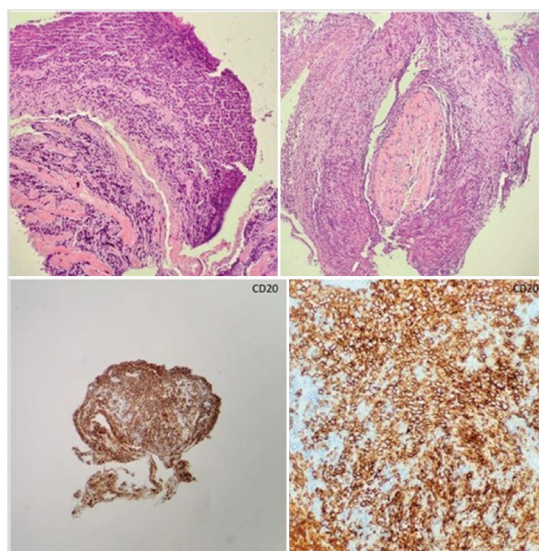


Figura 2 – Imagens superiores Coloração com hematoxilina e eosina: Linfócitos grandes com citoplasma e nucléolos proeminentes. Imagens inferiores Linfoma não Hodgkin de células B de alto grau, imuno-histoquímica CD20 (+) que pode indicar adequação para tratamento com rituximabe.

dor torácica, arritmia, congestão, derrame pericárdico, síndrome da VCS e morte súbita.² Os achados laboratoriais são leucocitose, neutrofilia, elevação da velocidade de hemossedimentação, PCR, LDH, beta-2 microglobulina e antígeno carcinoembrionário. Nenhum achado eletrocardiográfico é considerado diagnóstico, sendo as arritmias ventriculares ou supraventriculares e o bloqueio

atrioventricular os mais comuns. Na radiografia de tórax, podemos ter aumento da área cardíaca, principalmente no AD, derrame pleural e congestão pulmonar.³

A ecocardiografia permite uma avaliação rápida e não invasiva do LCP e geralmente é a abordagem inicial. Ecocardiograma transtorácico tem sensibilidade de 55% a 60%, enquanto no ETE atinge 97% a 100%. O LCP apresenta-

se como massa infiltrativa homogênea, com base ampla, localizada nas cavidades direitas, predominantemente na AD, podendo invadir estruturas próximas. Geralmente, apresenta-se com derrame pericárdico. O uso de contraste ultrassonográfico permite o diagnóstico diferencial com massas não vascularizadas (trombos), pois a presença de perfusão sugere tumores malignos (hipervascularizados).⁵ A tomografia computadorizada avalia a extensão da massa e sua relação com as estruturas cardíacas e extracardíacas, como uma massa infiltrativa epicárdica ou miocárdica, hipo ou normodensa.^{3,5,6} Na RM cardíaca, as lesões são mal definidas, com realce tardio – ao contrário dos sarcomas, que apresentam necrose. A caracterização tecidual, o estudo da vascularização e a definição de infiltração miocárdica e pericárdica permitem sugerir a possibilidade ou não de tumor cardíaco. O LCP apresenta sinal iso ou de alta intensidade nas imagens em T2 e iso ou de baixa intensidade em T1. As imagens de inversão-recuperação do pericárdio podem apresentar sinal de alta intensidade no líquido pericárdico sugestivo de malignidade. Localização no AD, diâmetro maior que 5cm, derrame pericárdico hemorrágico e realce tardio sugerem malignidade. Comparativamente, a RM tem sensibilidade maior que a tomografia computadorizada (90% a 92% versus 71% a 73%).³ Na avaliação do metabolismo por PET/CT, o hipermetabolismo de 18FDG sugere tumor maligno.^{3,7}

O diagnóstico definitivo vem do estudo histológico da massa ou da análise citológica do líquido pericárdico (positivo em dois terços dos casos), e a biópsia da massa pode ser realizada por cardiologia intervencionista (endovascular) ou cirurgia.^{2,3} O linfoma difuso de células B é o tipo histológico mais comum (80% dos casos), seguido do folicular, de Burkitt e de células T.^{2,3} A biópsia cirúrgica é escolhida em caso de instabilidade hemodinâmica (tamponamento cardíaco, síndrome da VCS ou veia cava inferior e obstrução do fluxo sanguíneo) e tumores em cavidades esquerdas (para minimizar o risco embólico). Nas demais situações, a biópsia endovascular pode ser guiada por ecocardiograma intracardíaco ou transesofágico, como no caso apresentado.^{6,8}

A ressecção cirúrgica completa costuma ser muito difícil, ficando restrita a casos com grande repercussão hemodinâmica.⁹ O tratamento clínico com o esquema

R-CHOP é o protocolo mais utilizado, com impacto significativo na sobrevida. Há descrição de aumento de complicações, como arritmias, bloqueio atrioventricular, ruptura da parede miocárdica e mortalidade logo após o início da quimioterapia. Entre as propostas para minimizar tais riscos, pré-tratamento com corticoide e vincristina, redução de 50% na dose inicial de ciclofosfamida e adriamicina e, mais comumente, fracionamento do primeiro ciclo em duas etapas, com intervalo de 15 dias, semelhante ao aqui feito, deve ser realizado.^{4,10} A resposta é favorável em 79% dos casos, com remissão completa em 59%.^{9,10} A avaliação da resposta ao tratamento pode ser acompanhada pela redução da carga tumoral na ecocardiografia ou ressonância magnética e na atividade metabólica no PET/CT.^{3,5,10}

O LCP apresenta comportamento agressivo, levando à morte em poucos meses quando não tratado adequadamente. Por outro lado, em relação a outros tumores malignos, apresenta boa resposta ao tratamento, com melhora da sobrevida em longo prazo.⁴ Imunodeficiência, envolvimento extracardíaco, envolvimento do VE e presença de arritmia são marcadores de pior prognóstico.⁴ Após inclusão do rituximabe ao tratamento quimioterápico, a sobrevida livre de doença aumentou de 12 para 24 meses.^{4,10}

Conclusão

Apresentamos aqui o caso de LCP em que a abordagem multidisciplinar e a multimodalidade de imagem permitiram rápido diagnóstico e tratamento, inclusive das intercorrências, com resposta inicial promissora a despeito da evolução fatal durante a pandemia por SARS-CoV-2.

Contribuição dos autores

Concepção, obtenção de dados, redação e revisão crítica do manuscrito: Souza JWPS, Alvares LTA, Gonçalves MPR, Paiva ABAG, Ferreira RL, Paiva MG

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Habertheuer A, Ehrlich M, Wiedemann D, Mora B, Rath C, Kocher A. A rare case of primary cardiac B cell lymphoma. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2014 [cited 2022 Apr 8];9(1). Available from: <https://cardiothoracicsurgery.biomedcentral.com/articles/10.1186/1749-8090-9-14>
2. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, Mughrabi A, Hussain Z, Manisty C, et al. Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol*. 2020;2(2):293-311. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.05.009>.
3. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol*. 2011 Jun 16;149(3):358-63. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2010.02.016>.
4. Singh B, Ip R, Ibrahim Al-Rajjal A, Kafri Z, Al-Katib A, Hadid T. Primary Cardiac Lymphoma: Lessons Learned from a Long Survivor. *Case Rep Cardiol*. 2016;2016:7164829. doi: <https://doi.org/10.1155/2016/7164829>.
5. Wang S, Li M, Zhang L, Xie M. Multimodal imaging evaluation of a primary cardiac lymphoma in an immunocompetent patient. *Echocardiography*. 2018;35(12):2121-2123. doi: <https://doi.org/10.1111/echo.14150>.
6. Mankad R, Herrmann J. Cardiac tumors: echo assessment. *Echo Res Pract*. 2016;3(4):R65-R77. doi: <https://doi.org/10.1530/ERP-16-0035>
7. Nijjar PS, Masri SC, Tamene A, Kassahun H, Liao K, Valeti U. Benefits and limitations of multimodality imaging in the diagnosis of a primary cardiac lymphoma. *Tex Heart Inst J*. 2014;41(6):657-9. doi: <https://doi.org/10.14503/THIJ-13-3595>
8. Schneider CM, Buiatti A, Schwaborn K, Dirschinger RJ. Diagnosis of a rare cardiac human herpesvirus-8 positive B-cell lymphoma manifestation: a case report of a transoesophageal echocardiography-guided trans-septal catheter biopsy. *Eur Heart J Case Rep*. 2018;2(2):yty037.
9. Grantomo J, Pratita J, Rachmat J, Saraswati M. A rare case of primary cardiac lymphoma and the role of early surgical debulking: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2018;2(4):yty116. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjcr/yty116>
10. Shah K, Shemisa K. A "low and slow" approach to successful medical treatment of primary cardiac lymphoma. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2014;4(3):270-3. doi: <https://doi.org/10.3978/j.issn.2223-3652.2014.04.01>