

Linfoma no hodgkiniano con afectación cardíaca en pacientes con sida: aspectos clínicos y ecocardiográficos

María Castro, José Zamorano*, Víctor Roca, Carlos Almería*, Vicente Furió**, Ana Crespo, Pedro Rodríguez* y Luis Sánchez-Harguindey*

Servicios de Medicina Interna III, *Cardiología y **Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

linfoma no hodgkiniano/ sida/ pericarditis constrictiva/ insuficiencia mitral

Presentamos los casos clínicos de dos pacientes con sida que desarrollaron un linfoma no hodgkiniano con afectación cardíaca. En ambos casos, las manifestaciones clínicas fueron inespecíficas, progresando rápidamente la disfunción cardíaca. El ecocardiograma mostró pericarditis constrictiva en los dos casos, así como atrapamiento e inmovilización de la valva posterior de la mitral, ocasionando insuficiencia mitral en uno de ellos.

CARDIAC INVOLVEMENT OF NON-HODGKIN'S LYMPHOMA IN PATIENTS WITH AIDS: CLINICAL AND ECHOCARDIOGRAPHIC FINDINGS

We report two patients with AIDS and non-Hodgkin lymphoma evolving myocardium. Clinical findings were nonspecific, but rapid progression and cardiac dysfunction developed. An echocardiogram showed restrictive pericarditis in both cases. One of them showed mitral insufficiency because of an infiltrated and trapped posterior mitral valve.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 201-204)

INTRODUCCIÓN

La existencia de tumores en pacientes inmunodeprimidos no es excepcional; sin embargo, la afectación cardíaca por estos tumores constituye una rareza¹. Dentro de los tumores que más frecuentemente se asocian al sida, los linfomas ocupan un lugar destacado. El linfoma no hodgkiniano (LNH) representa un 4% de los tumores en la población general y un 26% en los pacientes inmunodeprimidos². Este tipo de linfomas constituye la segunda neoplasia más frecuente, tras el sarcoma de Kaposi, en enfermos con sida². Habitualmente, se presentan en una edad más joven que en la población general y en la mayoría de los casos son de estirpe B y alto grado de malignidad^{2,3}. Además, y de forma característica, la afectación extranodal de estos linfomas es más frecuente en pacientes con sida³.

Los linfomas cardíacos primarios representan un 5,6% de los tumores malignos primarios del corazón y pericardio. La invasión secundaria del corazón por el linfoma es de 10 a 40 veces más frecuente que la afectación primaria⁴.

En los pacientes con sida, la afectación cardíaca por el linfoma es un hecho excepcional. Además, en aquellos pacientes con afectación cardíaca por el linfoma éste suele cursar de forma silente, por lo que el diagnóstico rara vez ocurre ante mortem⁵.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos casos clínicos de pacientes con sida y LNH con afectación cardíaca. El primer paciente ingresó con clínica de insuficiencia cardíaca derecha, objetivándose signos de constricción en el ecocardiograma. Fue diagnosticado en la autopsia de linfoma con afectación predominantemente cardíaca, aunque existía afectación de otros órganos (esófago y pulmón).

El segundo paciente ingresó con signos de insuficiencia mitral, evidenciándose en el eco datos de pericarditis constrictiva, infiltración y atrapamiento de la válvula mitral. Se llegó al diagnóstico por biopsia

Correspondencia: Dr. J. Zamorano.
Servicio de Cardiología. Hospital Clínico San Carlos.
Prof. Martín Lagos, s/n. 28040 Madrid.

Recibido el 20 de marzo de 1996.
Aceptado para su publicación el 3 de junio de 1996.

transbronquial de masa pulmonar retrocardíaca que invade, secundariamente, pericardio y miocardio.

Caso 1

Paciente de 45 años de edad, homosexual, diagnosticado de infección por VIH dos meses antes del ingreso. Presentaba una cifra de 32 linfocitos CD4+. Ingresó en nuestro servicio por un cuadro de 10 días de evolución de tos productiva, fiebre, disnea de esfuerzo, disfagia y aumento del perímetro de ambos miembros inferiores. En la exploración física se encontraron una tensión arterial de 80/40 mmHg; presión venosa yugular elevada (8 cm) a 45°; taquipnea; fiebre de 39 °C; desnutrición con intensa palidez mucocutánea, e ictericia conjuntival. En el tórax, la auscultación pulmonar era normal y la auscultación cardíaca revelaba la presencia de un tercer tono y ausencia de soplos patológicos. En el abdomen se palpaban hepatomegalia a 5 cm, esplenomegalia a 10 cm del reborde costal y oleada ascítica. En ambos miembros inferiores se objetivaban edemas pretibiales.

Los exámenes complementarios de este paciente revelaron leucopenia (2.000/μl) con desviación izquierda; anemia (hemoglobina 6,4 g/dl y hematócrito del 17%); trombopenia (70.000/μl); creatinina de 2,2 mg/dl; bilirrubina 2,2 mg/dl (directa 1,34 mg/dl); fosfatasa alcalina 372 U/l; GOT 84 U/l, y LDH 705 U/l. El resto de los parámetros era normal. El estudio de coagulación mostró un APTT de 41 s y una actividad de protrombina del 50%. El frotis de sangre periférica era compatible con cuadro séptico. La radiografía de tórax era inespecífica. El electrocardiograma evidenciaba taquicardia sinusal a 120 lat/min sin otros datos patológicos. Se realizó un ecocardiograma que reveló derrame pericárdico y movimiento protodiastólico del septo interventricular típico de constricción, así como datos del Doppler mitral y venas suprahepáticas indicativos de pericarditis constrictiva. A pesar del tratamiento instaurado (sueroterapia, nitroprusiato i.v. y ciprofloxacino), la situación clínica del paciente empeoró rápidamente con disminución del nivel de conciencia, marcados signos de ICC y oligoanuria, falleciendo en dicha situación al cuarto día del ingreso. Se realizó autopsia que evidenció invasión cardíaca por LNH de estirpe B y alto grado de malignidad (fig. 1).

Caso 2

Varón de 30 años de edad, homosexual, diagnosticado de infección por VIH cuatro años antes del ingreso. Refería antecedentes personales de infección por *Cryptosporidium* en 1989, giardiasis en 1992 y neumonía por *Pneumocystis carinii* en 1993. Se encontraba en el estadio C3 de la enfermedad con 7 linfocitos CD4+. Ingresó para estudio de disnea de re-

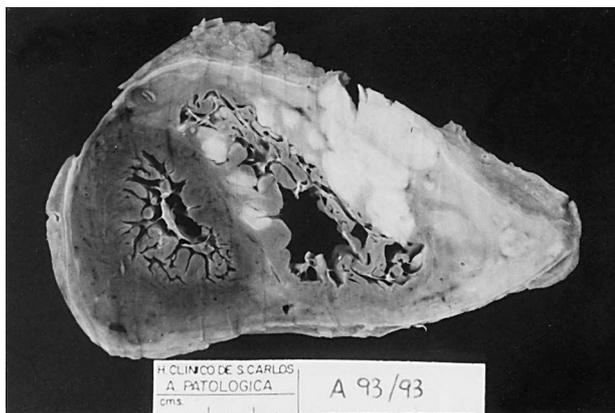


Fig. 1. Sección transversal del corazón que muestra varias masas nodulares infiltrando, fundamentalmente, el ventrículo derecho.

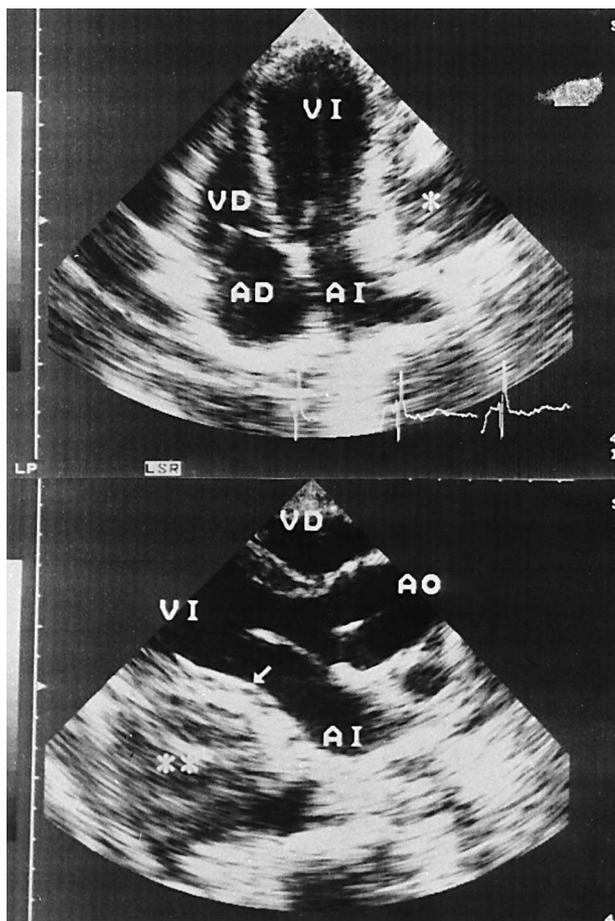


Fig. 2. Ecocardiograma transtorácico (superior: plano apical, cuatro cámaras; inferior: plano paraesternal, eje largo) en el que se objetiva masa ecodensa(**) que infiltra la pared libre de AI y VI; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

ciente aparición. En la exploración el paciente estaba caquético, con una tensión arterial de 110/80 mmHg. La presión venosa yugular era normal. El pulso carotídeo mostraba amplitud y llenado ligeramente dismi-

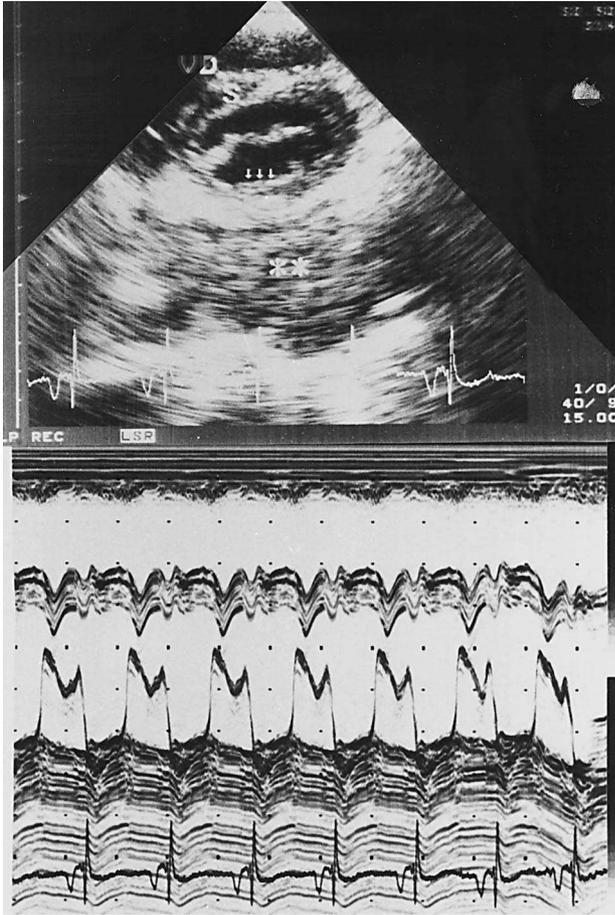


Fig. 3. Ecocardiograma transtorácico. Superior: plano paraesternal, eje corto en el que se visualiza una masa (**) que infiltra e invade el miocardio, con afectación de la valva posterolateral mitral. Inferior: Modo M donde es posible apreciar la inmovilidad de dicha valva mitral; VD: ventrículo derecho.

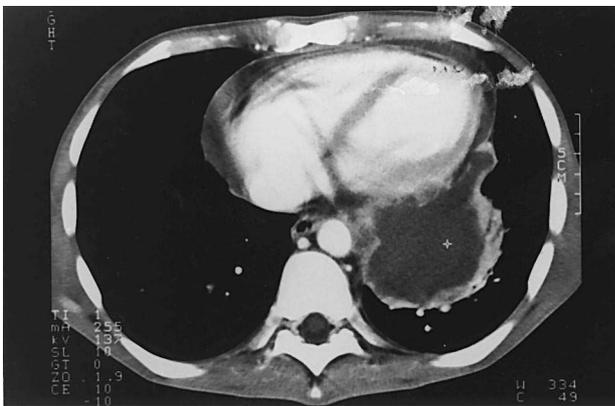


Fig. 4. TAC torácica que muestra una masa retrocardíaca (*) invadiendo pericardio y miocardio.

nuido. En el tórax, la auscultación pulmonar era normal. La auscultación cardíaca revelaba un soplo pansistólico mitral y un tercer tono. El abdomen era globuloso, sin organomegalias. Las extremidades presentaban un ligero edema pretibial.

En los exámenes complementarios se objetivó anemia (hemoglobina 8 g/dl y hematocrito del 36%), trombocitosis (575.000/ μ l) y fórmula leucocitaria dentro de la normalidad. Los parámetros bioquímicos eran normales. La radiografía de tórax revelaba una masa retrocardíaca, sin evidenciarse cardiomegalia ni signos de insuficiencia cardíaca. Para valorar el soplo mitral y tercer tono que presentaba el paciente, se solicitó un ecocardiograma. En éste se visualizó infiltración tumoral de la pared libre del ventrículo izquierdo y aurícula izquierda, generando inmovilidad de la valva posterior mitral que ocasionaba insuficiencia mitral II/IV (fig. 2). Así mismo, el movimiento del septo interventricular y los datos del Doppler en venas suprahepáticas sugerían constricción pericárdica (fig. 3). La TAC torácica reveló una masa en el lóbulo inferior izquierdo, de baja atenuación y bordes mal definidos, que infiltraba estructuras pericárdicas y mediastínicas (fig. 4).

La broncoscopia y la biopsia transbronquial condujeron al diagnóstico de un LNH, de estirpe B y alto grado de malignidad. Un estudio de la médula ósea reveló ausencia de infiltración. Así mismo, se realizó una TAC abdominal en la que no se visualizaron adenopatías peritoneales. Se inició tratamiento con ciclofosfamida, vincristina y prednisona con buena tolerancia inicial. Su estado hemodinámico era aceptable con el empleo de tiazidas. A los dos meses de seguimiento, estando estable y sin presentar síntomas de insuficiencia cardíaca, el paciente presentó bruscamente un cuadro de hemiparesia y hemihipoestesia izquierdas. Se solicitó una tomografía computarizada craneal en la que se objetivaron dos lesiones que captaban contraste en sustancia blanca periventricular de asta temporal y corteza parietotemporal derecha, indicativas de toxoplasmosis cerebral como primera posibilidad. El paciente sufrió un deterioro progresivo de su estado general falleciendo a los dos meses del diagnóstico de linfoma. No se realizó autopsia.

DISCUSIÓN

Los LNH son frecuentes en pacientes inmunodeprimidos, pero la afectación cardíaca por estos linfomas es excepcional⁵, siendo de 10 a 40 veces más frecuente la invasión secundaria del corazón que la afectación primaria⁴. En nuestro centro se han seguido 2.000 pacientes con sida desde 1986, de los que 32 desarrollaron LNH; únicamente dos de estos pacientes presentaron afectación cardíaca por el linfoma.

Hasta el momento, tan solo hay 22 casos descritos en la bibliografía de pacientes con sida que desarrollaron LNH con afectación fundamentalmente cardíaca⁶. Al menos cuatro de ellos son linfomas primarios con afectación exclusivamente cardíaca^{1,4,6}. En los otros casos existe afectación fundamentalmente cardíaca, pero también de otros órganos^{5-7,8}. Debido a que

sólo el 50% de los pacientes se encuentran sintomáticos, la sospecha clínica, fundamentalmente basada en datos exploratorios, es esencial para un correcto diagnóstico⁴. La clínica depende de la localización del tumor dentro del corazón⁷. Los hallazgos más frecuentemente encontrados son insuficiencia cardíaca, cardiomegalia, derrame pericárdico y alteraciones en el ECG del tipo de bloqueo AV⁴.

En nuestro caso, los dos pacientes presentaban datos de constricción pericárdica; el primero de ellos mostraba una clínica florida de insuficiencia cardíaca y el ecocardiograma revelaba un movimiento que indicaba constricción pericárdica. Así mismo, tanto los datos del Doppler mitral como del obtenido en venas suprahepáticas sugerían dicha pericarditis constrictiva. En estos casos, el ecocardiograma puede ser el método más sensible de cribado. La anomalía más comúnmente detectada es el derrame pericárdico. Otros hallazgos son las masas tumorales, la hipocinesia de pared ventricular⁵ y el engrosamiento asimétrico del septo, simulando una miocardiopatía hipertrófica⁸.

La rareza ecocardiográfica del segundo caso es la infiltración e inmovilización de la valva posterior de la válvula mitral que provocó la existencia de insuficiencia mitral como dato más relevante y llamativo de este paciente (fig. 2). En este enfermo, el hallazgo de un soplo pansistólico mitral y tercer tono fue el que indicó la realización de un ecocardiograma, detectándose la infiltración pericárdica, miocárdica y de la válvula mitral. Este hecho explicaba los hallazgos de constricción pericárdica e insuficiencia mitral objetivos en el ecocardiograma.

No obstante, el ecocardiograma puede subestimar la extensión del tumor, como se ha podido comprobar en varios casos con autopsia⁸. Por ello pueden tener utilidad otros métodos diagnósticos descritos en la bibliografía como la cirugía, la biopsia endocárdica transvenosa, la escintigrafía con galio y la resonancia magnética⁷.

La evolución de los pacientes fue mala; de hecho, la supervivencia media en pacientes que reúnen criterios de sida antes del diagnóstico es de 3 meses, siendo las dos causas principales de muerte la progresión del LNH y las infecciones oportunistas².

En resumen, aunque la afectación cardíaca por el LNH es excepcional, debe incluirse siempre en el diagnóstico diferencial de todo paciente con sida que desarrolla síntomas o signos de insuficiencia cardíaca, siendo el ecocardiograma el principal método complementario de diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Constantino A, West T, Gupta M, Loghmanee F. Primary cardiac lymphoma in a patient with acquired immune deficiency syndrome. *Cancer* 1987; 60: 2.801-2.805.
2. Lozano-Molero M, Ribera JM, Nomdedeu B, Llebaría C, Campo E, Montserrat E et al. Linfomas malignos (no hodgkinianos y enfermedad de Hodgkin) asociados a la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana. Estudio de nueve casos. *Med Clin (Barc)* 1989; 92: 302-305.
3. Ziegler J, Beckstead JA, Volberding PA, Abrams DI, Levine AM, Lukes RJ et al. Non-Hodgkin's lymphoma in 90 homosexual men. *N Engl J Med* 1984; 311: 565-570.
4. Guarner J, Brynes RK, Chan WC, Birdsong G, Hertzler G. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the heart in two patients with the acquired immunodeficiency syndrome. *Arch Pathol Lab Med* 1987; 111: 254-257.
5. Gill PS, Anthony P, Chandraratna N, Meyer PR, Levine AM. Malignant lymphoma: cardiac involvement at initial presentation. *J Clin Oncol* 1987; 5: 216-224.
6. Holladay AO, Siegel RJ, Schwartz DA. Cardiac malignant lymphoma in acquired immune deficiency syndrome. *Cancer* 1992; 70: 2.203-2.207.
7. Balasubramanyam A, Waxman M, Kazal HL, Lee MH. Malignant lymphoma of the heart in acquired immunodeficiency syndrome. *Chest* 1986; 90: 243-246.
8. Goldfarb A, King CL, Rosenzweig BP, Feit F, Kamat BR, Rumanick WM et al. New York. Cardiac Lymphoma in acquired immunodeficiency syndrome. *Am Heart J* 1989; 118: 1.340-1.344.