

Linfoma primário do coração: relato de caso e principais achados de imagem

Primary lymphoma of the heart: case report and major imaging findings

Isadora Bussolo Heinzen¹, Renata Bussolo Heinzen², Artur Carsten Amaral³, Rodrigo Jacques Zarpellon⁴
Lucas Pitágoras Tomaz Guimarães⁵, Guilherme Saggin⁶, Alan César Ghissi⁷, Aline de Azevedo Piovezan⁸

RESUMO

Linfomas primários cardíacos, cujo tipo histológico mais comum é o difuso de grandes células B, são tumores raros, mas de elevada mortalidade, em parte devido ao seu diagnóstico tardio e à agressividade de seu tratamento. Apresentam manifestações clínicas constitucionais e relacionadas ao efeito direto de massa sobre o miocárdio. Vários métodos de diagnóstico por imagem apresentam elevada sensibilidade e especificidade, apesar da dificuldade do estudo de estruturas em movimento. O prognóstico desses tumores depende diretamente do seu diagnóstico precoce e do seu tratamento como uma doença sistêmica.

PALAVRAS-CHAVE: Linfoma, doenças cardiovasculares, diagnóstico por imagem

ABSTRACT

Primary cardiac lymphomas, whose most common histological type is the diffuse of large B cells, are rare tumors, but with high mortality, in part due to their late diagnosis and aggressive treatment. They present constitutional clinical manifestations and are related to the direct mass effect on the myocardium. Several diagnostic imaging methods have high sensitivity and specificity, despite the difficulty of studying structures in motion. The prognosis of these tumors directly depends on their early diagnosis and their treatment as a systemic disease.

KEYWORDS: *Lymphoma, cardiovascular diseases, diagnostic imaging*

¹ Médica pela Universidade do Sul de Santa Catarina - UNISUL, Tubarão, SC. Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC.

² Médica pela Universidade do Sul de Santa Catarina - UNISUL, Tubarão, SC. Radiologista pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC. Radiologista Especializada em Medicina Interna pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC. Preceptora do Programa de Residência em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC.

³ Médico pela Universidade do Planalto Catarinense - UNIPLAC, SC. Radiologista pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC. Fellow / subspecializando nível R4 em Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC.

⁴ Médico pela Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC, SC. Radiologista pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC.

⁵ Médico pela Universidade de Fortaleza - UNIFOR, CE. Radiologista pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC.

⁶ Médico pela Universidade Regional de Blumenau - FURB, SC. Radiologista pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC. Radiologista Especializado em Sistema Musculoesquelético pelo Instituto de Radiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (INRAD-USP).

⁷ Médico pela Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC, SC. Radiologista pelo Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC. Radiologista Especializado em Sistema Musculoesquelético pelo Hospital Israelita Albert Einstein, SP.

⁸ Médica pela Universidade do Sul de Santa Catarina - UNISUL, Pedra Branca, SC. Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Santa Catarina de Blumenau, SC.

INTRODUÇÃO

Tumores cardíacos estão relacionados à elevada morbimortalidade, independentemente de sua etiologia, maligna ou benigna, esta correspondente à maioria dos casos. Entre os tumores malignos, a maioria corresponde a metástases de neoplasias de pulmão, esôfago, mama, linfomas, leucemia e melanoma (1). Os sarcomas e linfomas representam as neoplasias malignas primárias do coração mais comuns (2).

O linfoma primário do coração (LPC) é raro, representando cerca de 1% de todos os tumores primários cardíacos (3). Acomete geralmente as câmaras direitas e relaciona-se à incidência aumentada de outras neoplasias malignas (2). Pode se apresentar como lesões isoladas ou múltiplas, transmuralis ou epicárdicas, com o pericárdio envolvido em cerca de um terço dos casos (1). Normalmente, não apresenta características morfológicas que o diferencie das formas secundárias, estas bem mais comuns e correspondentes a 30% dos linfomas não Hodgkin extranodais (4).

Os LPC são comumente classificados como linfomas difusos de grandes células B. Outros subtipos incluem linfoma de Burkitt e linfoma folicular (5,6). Essas neoplasias acometem tipicamente o átrio direito, originando massas nodulares homogêneas, de consistência firme e com aparência descrita como “carne de peixe”. É comum o acometimento do pericárdio, poupando as válvulas cardíacas, embora todas as câmaras possam ser afetadas. O comprometimento de mais de uma câmara é reportado em mais de três quartos dos pacientes (7).

O linfoma cardíaco, ao contrário de outros tumores malignos como o sarcoma, frequentemente não apresenta áreas de necrose tecidual ou hemorragia, achado que contribui para nortear o raciocínio diagnóstico do radiologista (8).

A idade média de surgimento do LPC é de aproximadamente 60 anos, exibindo ampla variação (9 a 90 anos) e predominância masculina (7,9). Os pacientes podem apresentar sinais e sintomas diretamente relacionados ao sítio e ao grau de acometimento cardíaco. Entretanto, em uma série de casos reportados, apenas 32% dos pacientes exibiram manifestações cardíacas antes do diagnóstico definitivo (4,10).

O quadro clínico pode incluir insuficiência cardíaca intratável e rapidamente progressiva, arritmias ventriculares, distúrbios de condução, dor torácica, síncope, embolia pulmonar, infarto agudo do miocárdio, síndrome da veia cava superior, tamponamento cardíaco e derrame pleural e morte súbita. Além dos efeitos diretos da massa tumoral, o linfoma cardíaco pode cursar de maneira associada ou isolada com derrames pericárdicos frequentemente volumosos e sintomas constitucionais, como febre, sudorese e perda de peso (7,11,12).

É proposto que o LPC seja considerado uma doença sistêmica e que o tratamento deva sempre incluir quimioterapia (5). A maioria dos casos é tratada com quimioterapia combinada à cirurgia e radioterapia, com resultados variados dependendo do esquema proposto (1). Cirurgia radical não é recomendada na maioria dos casos (1).

RELATO DE CASO

Paciente feminino, 60 anos, inicialmente em acompanhamento por esplenomegalia e fibrilação atrial, e posteriormente submetida à investigação de uma possível síndrome de veia cava superior. A radiografia de tórax demonstrava sinais de congestão vascular pulmonar, com aparente aumento da área cardíaca (a despeito da hipoxpansão pulmonar), e cefalização do fluxo vascular pulmonar (Figura 1). Ao ecodopplercardiograma transtorácico, observou-se comprometimento importante da função sistólica do ventrículo esquerdo, acinesias médio-apical da parede ântero-septal, apical inferior e ápice do ventrículo esquerdo, e insuficiências mitral e aórtica, ambas sem repercussão hemodinâmica.

A tomografia computadorizada evidenciou lesão de aspecto infiltrativo envolvendo os átrios cardíacos, de difícil delimitação, com realce heterogêneo pelo contraste. Lesão esta com íntimo contato com a origem da aorta, sem nítidos planos de clivagem com a mesma, além de envolver as veias pulmonares à direita, associada à presença de circulação colateral no mediastino, região cervical e torácica posterior, além de pequeno derrame pericárdico e esplenomegalia (Figura 2).

Na ressonância magnética, verificou-se volumosa massa infiltrativa em átrio direito, estendendo-se para o septo interatrial, determinando acentuada redução do calibre da veia cava superior ao nível do óstio (Figuras 3, 4 e 5).

Após ressecção do tumor intracardiaco e da correção cirúrgica da obstrução da veia cava superior, foi realizada biópsia da massa tumoral, que constatou linfoma não Hodgkin difuso de grandes células.

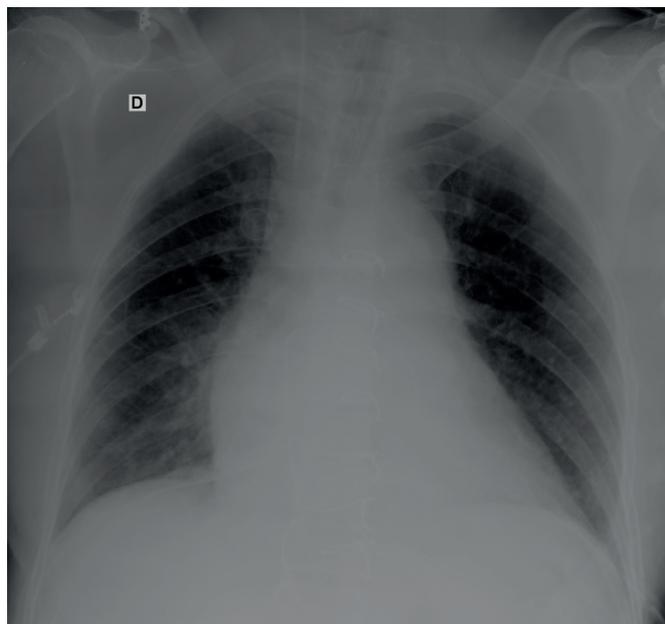


Figura 1 - Radiografia de Tórax – Sinais de congestão vascular pulmonar, com aparente aumento da área cardíaca (a despeito da hipoxpansão pulmonar), e cefalização do fluxo vascular pulmonar. Além disso, notam-se alterações relacionadas a procedimento cirúrgico prévio.

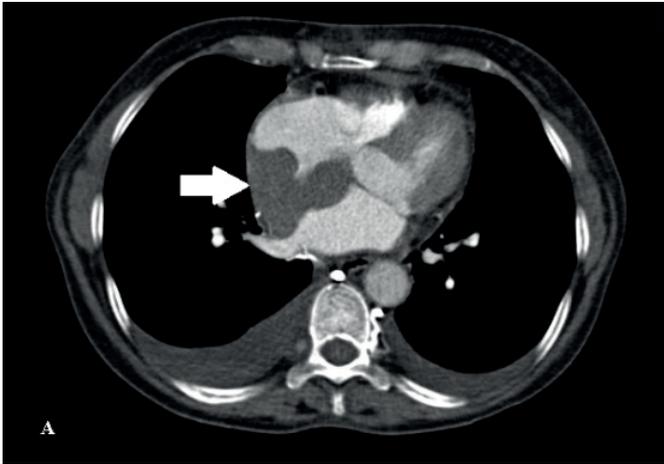


Figura 2 - Tomografia Computadorizada – Plano Axial – Lesão de aspecto infiltrativo envolvendo os átrios cardíacos (seta branca).

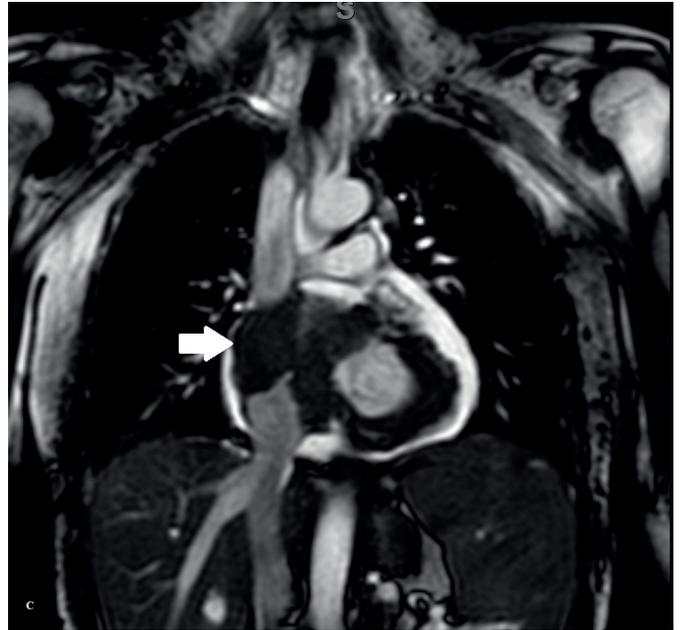


Figura 4 - Ressonância Magnética em T2 – Plano Coronal – Linfoma cardíaco nos átrios, predominando no direito (seta branca).

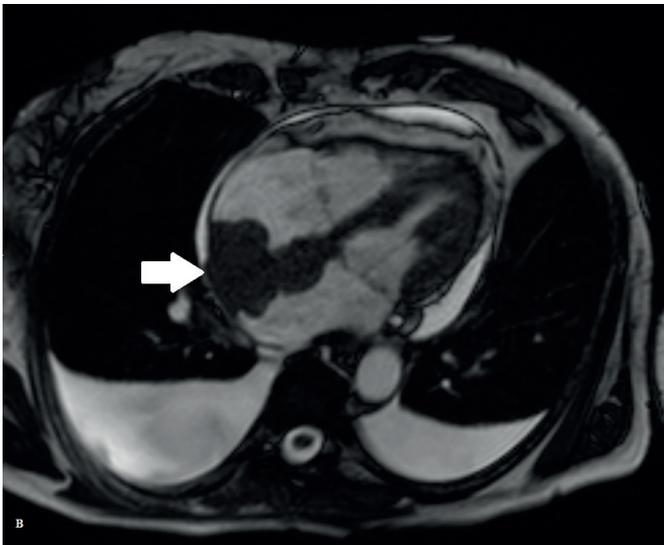


Figura 3 - Ressonância Magnética em T2 – Plano Axial – Linfoma cardíaco nos átrios, predominando no direito (seta branca), além de derrame pericárdico e pleural.

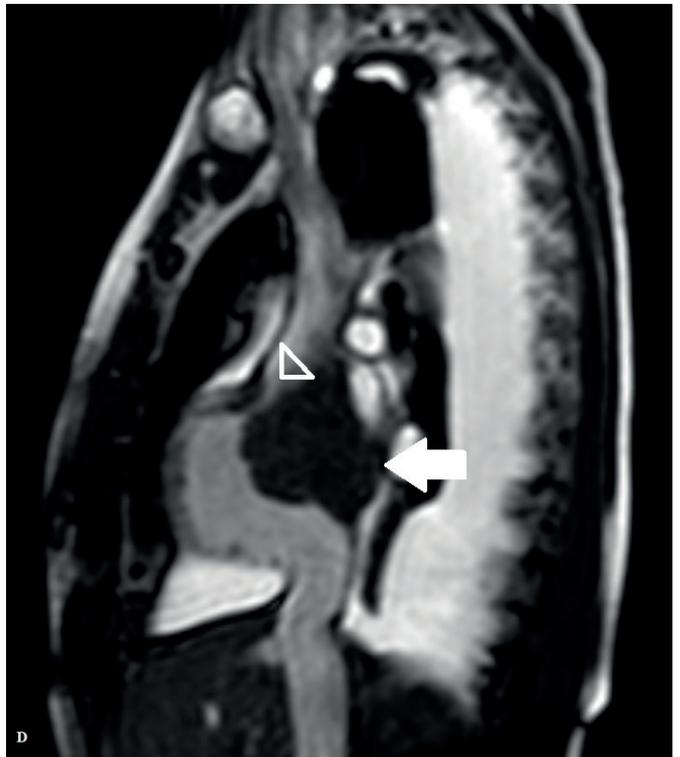


Figura 5 - Ressonância Magnética em T2 – Plano Sagital – Linfoma cardíaco nos átrios, predominando no direito (seta branca). Notar a importante redução do óstio da veia cava superior junto ao átrio direito (cabeça de seta branca).

DISCUSSÃO

Embora o diagnóstico inicial de um tumor cardíaco seja obtido em muitos casos com a ecocardiografia, as imagens seccionais tornam-se primordiais na caracterização adicional do tumor e na avaliação da sua extensão. Tanto a tomografia computadorizada (TC) quanto a ressonância magnética (RM) avaliam com alta resolução espacial o linfoma cardíaco, assim como sua relação com as estruturas adjacentes (4).

Radiografia simples de tórax

A radiografia de tórax é limitada para a detecção de tumores cardíacos, revelando sinais inespecíficos de derrame

pleural ou cardiomegalia. Tais achados indicam a necessidade de se prosseguir à investigação. Sinais de congestão

vascular pulmonar também podem ser encontrados a depender do grau de invasão tumoral e consequente repercussão hemodinâmica (5,11).

Ecocardiograma

O ecocardiograma transtorácico permite uma rápida avaliação não invasiva e é frequentemente o primeiro método de imagem realizado. Ele fornece imagens satisfatórias do átrio direito, ainda que alguns estudos mostrem uma sensibilidade e especificidade relativamente baixas (11).

Nesse método de imagem, observa-se uma massa hipoeicoica nodular circunscrita ou infiltrada no miocárdio, associada a derrame pericárdico (13). Além disso, permite imagens em tempo real, sendo valioso na avaliação dos efeitos fisiológicos e hemodinâmicos do tumor, também sendo útil na monitorização em série da resposta ao tratamento (14).

Uma revisão dos casos de linfoma cardíaco revelou que a ecocardiografia transtorácica permite a identificação de massas intracardiacas em 55% dos casos, enquanto o ecocardiograma transesofágico possibilita identificação de massas em 100% dos casos (15).

Tomografia Computadorizada (TC)

A TC fornece excelente avaliação anatômica do envolvimento do linfoma cardíaco, principalmente devido à sua alta resolução. Ela se beneficia de um tempo de aquisição rápido e é uma alternativa em pacientes com contraindicações conhecidas para a RM. Além de delinear a extensão da doença cardíaca, a TC fornece um campo de visão que engloba todo o tórax e, portanto, otimiza a avaliação da doença extracardiaca (5).

Geralmente, é demonstrada uma massa infiltrativa mal definida no epicárdio e miocárdio, isodensa ou discretamente hipoatenuante na comparação com o miocárdio livre de doença (4,16).

O realce do contraste pode ser homogêneo ou heterogêneo. Os protocolos de injeção de contraste utilizam 60 a 100 ml de solução não iônica, priorizando a opacificação adequada das estruturas cardíacas à direita, particularmente para avaliar a invasão miocárdica (5).

Ressonância Magnética (RM)

A RM avalia melhor a extensão da infiltração miocárdica e pericárdica devido à sua superior resolução espacial comparativamente à TC (4,8).

O linfoma pode se apresentar como lesões hipointensas nas imagens ponderadas em T1 e hiperintensas nas imagens ponderadas em T2. Contudo, a aparência pode ser variável, e a presença de sinal isointenso em relação ao músculo cardíaco não é incomum. O uso do contraste pode revelar lesões homo ou heterogêneas. O realce tardio também ajuda a identificar a extensão tumoral (4,16,17).

A RM pode ser utilizada para prever se uma lesão tu-

moral cardíaca é benigna ou maligna. Em um estudo retrospectivo, utilizou-se protocolo multiparamétrico para avaliar propriedades de sinal, características morfológicas (localização, tamanho, infiltração, presença de lesão pleural/pericárdica e derrame pleural) e comportamento do contraste paramagnético em 55 pacientes com tumores cardíacos. A RM obteve uma precisão de 92% em determinar se a natureza era maligna (8,18).

Uma grande limitação do emprego da RM e TC para avaliação cardíaca é a necessidade de se adquirir as imagens de forma sincronizada com o ritmo elétrico do coração (gateada). Como a presença de arritmias não é infrequente nesses pacientes, as imagens podem apresentar artefatos que comprometem a avaliação adequada do tumor (8).

Outra limitação da RM é particularmente observada nos pacientes muito debilitados, pois requer apneia para aquisição de algumas imagens, fato que poderá ser minimizado pelo desenvolvimento de hardware e sequências mais rápidas de aquisição (8).

CONCLUSÃO

O linfoma cardíaco primário deve sempre ser incluído como possível diagnóstico entre os pacientes com massas cardíacas. O diagnóstico precoce e o tratamento correto podem trazer resultados favoráveis e melhorar o prognóstico destes pacientes (19).

REFERÊNCIAS

- O'Mahony D, Piekarz RL, Arai AE, *et al.* Cardiac involvement with lymphoma: a review of literature. *Clin Lymphoma Myeloma* 2008;8: 249-252.
- Severino D, Santos B, Costa C, *et al.* Primary cardiac lymphoma in a patient with concomitant renal cancer. *Rev Port Cardiol* 2015;34: 773.e1-773.e5.
- Valente BT, Soares RM, Sousa L, *et al.* Primary cardiac lymphoma in an immunocompromised patient. *Rev Port Cardiol* 2011; 30: 685-687.
- Jeudy J, Kirsch J, Tavora F, *et al.* Cardiac lymphoma: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2012;32: 1369-1380.
- Jeudy J, Burke AP, Franzier AA. Cardiac lymphoma. *Radiol Clin N Am* 2016;54: 689-710.
- McDonnell PJ, Mann RB, Bulkley BH. Involvement of the heart by malignant lymphoma: a clinicopathologic study. *Cancer* 1982;49: 944-951.
- Gowda RM, Khan IA. Clinical perspectives of primary cardiac lymphoma. *Angiology* 2003;54: 599-604.
- Motwani M, Kidambi A, Herzog BA, *et al.* MR imaging of cardiac tumors and masses: a review of methods and clinical applications. *Radiology* 2013;268: 26-43.
- Jonavicius K, Salcius K, Meskauskas R. Primary cardiac lymphoma: two cases and a review of literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;10: 138.
- Chinen K, Izumo T. Cardiac involvement by malignant lymphoma: a clinicopathologic study of 25 autopsy cases based on the WHO classification. *Ann Hematol* 2005;84: 498-505.
- Matos AP, Palas J, Doulaptis C, *et al.* B-cell lymphoma of the heart: a rare diagnosis. *Rev Port Cardiol* 2014;33: 803.e1-803.e3.
- Chen C, Hsieh P, Lin S. Primary cardiac lymphoma with unusual presentation: a report of two cases. *Mol Clin Oncol* 2017;7: 311-314.
- Ramírez JD, Giraldo SP, Arango M. Primary cardiac lymphoma: an uncommon cause of heart failure. *Rev Colomb Cardiol* 2016;23:

- 419.e1-419.e5.
14. Nijjar PS, Masri SC, Tamene A, *et al.* Benefits and limitations of multimodality imaging in the diagnosis of primary cardiac lymphoma. *Tex Heart Inst J* 2014;41: 657-659.
 15. Ceresoli GL, Ferreri AJM, Bucci E, *et al.* Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: diagnostic and therapeutic management. *Ann Oncol* 1996;7: 123.
 16. Blich MP, Bargaonkar JN, Burrell SV, *et al.* Spectrum of CT findings in thoracic extranodal non-Hodgkin lymphoma. *RadioGraphics* 2017;37: 439-461.
 17. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, *et al.* CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *RadioGraphics* 1999;19: 1421-1434.
 18. Hoffmann U, Globits S, Schima W, *et al.* Usefulness of magnetic resonance imaging of cardiac and paracardiac masses. *Am J Cardiol* 2003;92: 890-895.
 19. Pérez JEL, Miranda ST, Cerdeira HC, *et al.* Primary cardiac lymphoma: presenting a case. *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc* 2010;16: 485-90.

✉ Endereço para correspondência

Isadora Bussolo Heinzen

Rua Padre Dionísio da Cunha Laudt, 395

88.704-080 – Tubarão/SC – Brasil

☎ (51) 0000-0000

✉ isadora_heinzen@hotmail.com

Recebido: 13/2/2020 – Aprovado: 3/5/2020