

Linfoma Não Hodgkin com Acometimento Cardíaco: Uma Causa Rara de Insuficiência Cardíaca Aguda – Relato de Caso

Non-Hodgkin's Lymphoma with Heart Disease as a Rare Cause of Acute Heart Failure: A Case Report

Edielle de Sant'Anna Melo¹, Fernanda Sayuri Oshiro¹, Patrícia Maquinêz Veloso¹, Andréia Sevestrin Terêncio¹, Gilberto Szarf¹, Maria Eduarda Menezes de Siqueira¹

¹ Departamento de Cardiologia, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Introdução

O linfoma é a terceira causa mais frequente de metástases cardíacas, depois do câncer de pulmão e de mama. O envolvimento cardíaco representa 13,6% dos tumores metastáticos do coração.¹

O Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGCB) é o mais comum dos linfomas não Hodgkin (31%), sendo rapidamente fatal quando não tratado.² O envolvimento cardíaco pode ocorrer de três formas: continuidade a partir de lesões intratorácicas, disseminação linfática retrógrada ou via sanguínea.³ É encontrado mais comumente nas câmaras direitas, no septo interatrial, estendendo-se para o pericárdio, com ocorrência menor no átrio e no ventrículo esquerdo.⁴⁻⁶

O espectro de manifestações cardíacas é amplo e abrange desde a ausência de sintomas até Insuficiência Cardíaca (IC), derrame pericárdico ou arritmias.^{4,5} Raramente o envolvimento cardíaco é a manifestação inicial do linfoma.⁵ Em geral, apresenta mau prognóstico, devido ao atraso no diagnóstico clínico e ao seu potencial invasivo. Assim, uma identificação precoce do tumor permite tratamento em tempo hábil, na tentativa de melhorar o prognóstico.

Apresentamos um caso clínico raro de doença linfoproliferativa com acometimento cardíaco envolvendo o pericárdio e estendendo-se para o átrio e ventrículo esquerdos.

Relato de caso

Paciente de 67 anos, do sexo feminino, natural de Pernambuco e procedente de São Paulo, admitida em hospital terciário devido a quadro de tosse seca, dispneia progressiva, ortopneia e dispneia paroxística noturna há 2 semanas, com piora há 3 dias. Hipertensa, ex-tabagista 20 anos-maço, em uso de ácido acetilsalicílico, losartana, espironolactona e carvedilol.

Ao exame físico, encontrava-se taquipneica, taquicárdica, com discreta estase jugular, com linfonodos cervicais bilaterais

Palavras-chave

Insuficiência Cardíaca, Linfoma Não Hodgkin; Metástase Neoplásica.

Correspondência: Edielle de Sant'Anna Melo •

Rua Napoleão de Barros, 715, térreo, Departamento de Cardiologia – Vila Clementino, CEP: 04024-002 – São Paulo, SP, Brasil
E-mail: ediellesm@yahoo.com.br

Artigo recebido em 6/6/2020; revisado em 10/6/2020; aceito em 17/6/2020

DOI: 10.47593/2675-312X/20203304eabc114

palpáveis, apresentando consistência endurecida. À ausculta cardíaca, não foram constatados sopros, e o ritmo cardíaco era regular. À ausculta pulmonar, foram identificados sibilos difusos e estertores crepitantes bibasais. Abdome com hepatomegalia dolorosa até 4cm do rebordo costal direito, com edema periférico (2+/4+). A radiografia torácica mostrava área cardíaca aumentada, discreta congestão pulmonar e alargamento mediastinal.

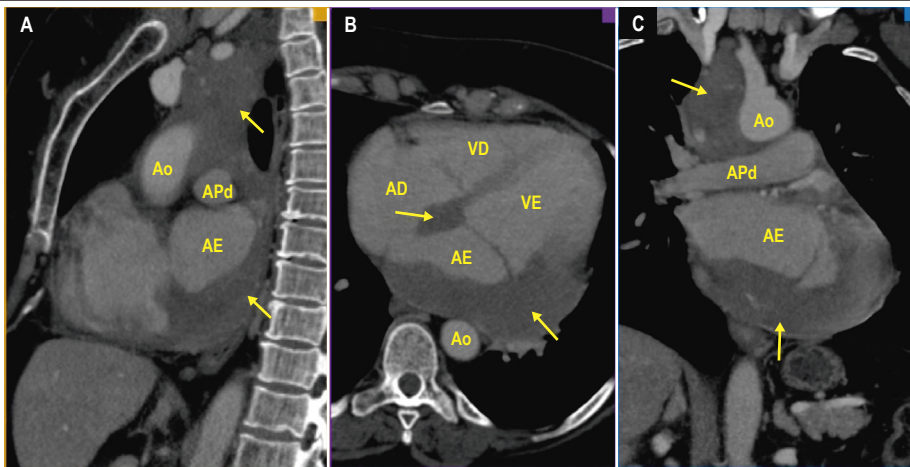
O ecocardiograma transtorácico revelou massa intracardíaca, medindo aproximadamente 5cm em seu maior eixo, aderida às paredes lateral e inferior do ventrículo esquerdo, lobulada, heterogênea, com componente móvel na extremidade.

Foi realizada uma Tomografia Computadorizada (TC) de tórax para avaliação da massa intracardíaca e sua relação com as estruturas circunvizinhas e determinação de seus limites. A TC de tórax mostrou contato com o pericárdio adjacente e área central de aspecto necrótico, medindo aproximadamente 11,0 x 3,2 cm. Também foi possível identificar linfonodomegalias nas cadeias paratraqueal superior e inferior direitas, subcarinal, pré-vascular esquerda, supraclavicular direita e na cadeia torácica interna esquerda (Figura 1). Foi realizado estadiamento com tomografias de crânio, abdome e pelve, não sendo identificados tumores extracardíacos.

Para avaliação morfológica e funcional do coração, além de melhor caracterização da massa intracardíaca, a paciente foi submetida à Ressonância Magnética (RM) cardíaca, que mostrou presença de volumosa massa pericárdica, localizada predominantemente nas porções inferiores e laterais do átrio esquerdo e segmento inferolateral basal do ventrículo esquerdo. A massa infiltrava o miocárdio e também o septo interatrial, era hiperintensa nas imagens ponderadas em T2 e apresentou perfusão após injeção do contraste com áreas de impregnação heterogênea (Figura 2).

Considerando-se as características morfológicas e hemodinâmicas dessa massa intracardíaca de natureza indeterminada e a presença de linfonodomegalia nas cadeias paratraqueal superior e inferior direitas, decidiu-se pela biópsia de linfonodo cervical direito. O estudo imunohistoquímico revelou positividade para CD20, MUM1, BCL2, BCL6, c-myc, Ki-67 (mostrou 90% das células neoplásicas), CD3 e CD5 (positivos em linfócitos pequenos maduros), negativo para os outros marcadores e Epstein-Barr (EBV) negativo. Concluiu-se, em conjunto com os achados histopatológicos, tratar-se de LDGCB, imunofenótipo células B ativadas (algoritmo de Hans), com dupla expressão imunohistoquímica de myc e bcl-2.

Relato de Caso



Ao: aorta; APd: artéria pulmonar direita; AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

Figura 1 – Tomografia computadorizada. (A) Corte sagital. (B) Corte axial. (C) Corte coronal. Observam-se linfonodomegalias mediastinais e formação expansiva com conteúdo heterogêneo, localizado nas regiões inferior e lateral do átrio esquerdo. Infiltra também o septo interatrial e o segmento basal das paredes inferior e lateral do ventrículo esquerdo.

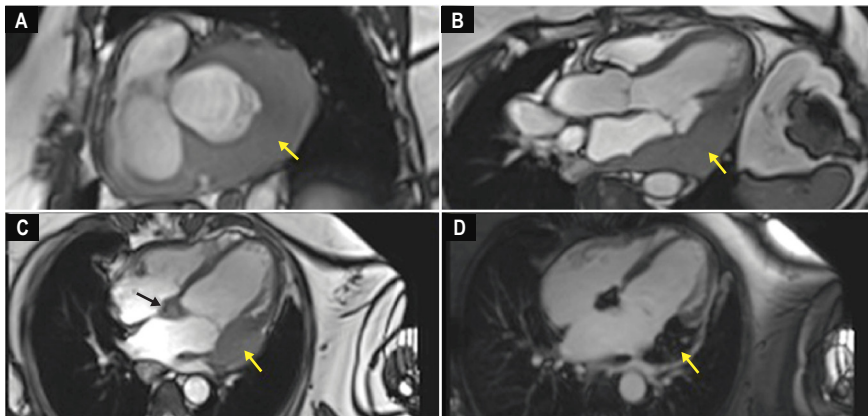


Figura 2 – Ressonância magnética cardíaca. (A) Eixo curto. (B) Três câmaras. (C) Quatro câmaras. (D) Realce tardio após administração do meio de contraste, com impregnação heterogênea, sugerindo neoplasia. Observa-se massa, localizada nas regiões inferior e lateral do átrio esquerdo. Infiltra também o septo interatrial (seta preta) e o segmento basal da paredes inferior e lateral do ventrículo esquerdo.

A paciente foi, então, submetida à pulsoterapia com prednisona, seguida de quimioterapia com esquema rituximabe associado a miniCHOP, metotrexato e dexametasona intratecal. Evoluiu com melhora do quadro clínico, recebendo alta hospitalar, mantendo o esquema quimioterápico. Após 4 meses de tratamento realizou Tomografia Computadorizada por Emissão de Pósitrons (PET-TC), que demonstrou remissão total da massa pericárdica

Discussão

Apresentamos um caso de LNHGCB envolvendo o pericárdio e se estendendo para a parede posterior das câmaras cardíacas esquerdas associado a linfonodomegalias cervicais e mediastinais.

Os linfomas que acometem o coração atingem mais

frequentemente as câmaras direitas. Mais de 80% deles localizam-se na parede do ventrículo direito. Destes, cerca da metade está associada ao envolvimento do pericárdio, provocando derrame pericárdico. Podem ainda ocupar o átrio direito, estendendo-se para o septo interatrial e átrio esquerdo.⁸ Os sintomas dependem da posição do tumor e aparecem em sua maioria na fase final da doença. O quadro de IC, como o deste caso, é relativamente comum.

Os exames de imagem podem auxiliar no diagnóstico. A radiografia do tórax, apesar de apresentar baixa sensibilidade e especificidade, pode mostrar alterações como desvio ou alargamento das estruturas mediastinais, cardiomegalia, alterações da silhueta cardíaca e sinais de IC. O ecocardiograma transtorácico é um método sensível para a identificação de envolvimento cardíaco por tumores.⁷ A tomografia de tórax permitiu caracterizar a morfologia, a localização e a extensão

da massa cardíaca, bem como envolvimento das estruturas extracardíacas, incluindo as linfonodomegalias. A ressonância magnética, por sua melhor caracterização tecidual, permitiu a diferenciação entre massa tumoral e miocárdio.

A confirmação do diagnóstico geralmente é feita pela análise histopatológica do líquido pericárdico ou pleural, quando esses são acometidos, ou pela biópsia endomiocárdica. O tratamento adjuvante inclui variados esquemas de quimioterapia, como o CHOP (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina, prednisolona associado aritumimab), isolada ou associada à radioterapia. Neste caso, optou-se pela biópsia ganglionar cervical devido aos riscos inerentes à biópsia miocárdica, além de quimioterapia isolada, devido às condições clínicas da paciente e às características do tumor. Em geral, o prognóstico é ruim, com sobrevida menor de 1 mês sem tratamento. No entanto, com diagnóstico precoce seguido de tratamento adequado, a sobrevida pode chegar a até aproximadamente 5 anos.⁸

Conclusão

Este caso demonstra o diagnóstico precoce do acometimento cardíaco por um tumor maligno de linhagem

linfoproliferativa, em paciente idoso. Os exames de imagem forneceram informações sobre a localização, envolvendo o pericárdio e as câmaras cardíacas esquerdas, além do acometimento linfonodal. O diagnóstico precoce e a instituição do tratamento modificaram a história natural da doença, melhorando o prognóstico e a sobrevida da paciente.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Melo ESA, Oshiro FS; Veloso PM, Terêncio AS; Obtenção de dados: Melo ESA, Oshiro FS, Veloso PM, Terêncio AS; Análise e interpretação dos dados: Melo ESA, Oshiro FS, Siqueira MEM; Redação do manuscrito: Melo ESA, Oshiro FS, Siqueira MEM; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Siqueira MEM, Szarf G; Obtenção de financiamento: Não houve contribuição de agências de fomento ou outros tipos de financiamentos.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. 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(8):498-505. doi: 10.1007/s00277-005-1009-5
2. Zuppiroli A, Cecchi F, Ciaccheri M, Dolara A, Bellesi G, Cecchin A, et al. Two-dimensional findings in a case of massive cardiac involvement by malignant lymphoma. *Acta Cardiol.* 1985;40(5):485-92 PMID: 3878648.
3. Anghel G, Zoli V, Petti N, Remotti D, Feccia M, Pino P, et al. Primary cardiac lymphoma: report of two cases occurring in immunocompetent subjects. *Leuk Lymphoma.* 2004;45(4):781-8. doi: 10.1080/10428190310001617259
4. Chalabreysse L, Berger F, Loire R, Devouassoux G, Cordier JF, Thivolet-Bejui F. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: a report of three cases and review of the literature. *Virchows Arch.* 2002;441(5):456-61. doi: 10.1007/s00428-002-0711-0
5. Ceresoli GL, Ferreri AJ, Bucci E, Ripa C, Ponzoni M, Villa E. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: diagnostic and therapeutic management. *Cancer.* 1997;80(8):1497-506. doi: 10.1002/(sici)1097-0142(19971015)80:8<1497::aid-cnrc18>3.0.co;2-0
6. Gaspar A, Salomé N, Nabais S, Brandão A, Simões A, Portela C, et al. Echocardiographic assessment of a cardiac lymphoma: beyond two-dimensional imaging. *Eur J Echocardiogr.* 2009;10(8):975-8. doi: 10.1093/ejehocard/jep092
7. Ban-Hoefen M, Zeglin MA, Bisognano JD. Diffuse large B cell lymphoma presenting as a cardiac mass andodynophagia. *Cardiol J.* 2008;15(5):471-4. PMID: 18810725.
8. Temes R, Chavez T, Mapel D, Ketai L, Crowell R, Key C, et al. Primary mediastinal malignancies: findings in 219 patients. *West J Med.* 1999 Mar;170(3):161-6. PMID: 10214103.