- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.88 Mon, 05 Oct 2026, 13:34:39

Casi clinici

# Linfoma primitivo dell'atrio destro: descrizione di un caso clinico

Lidia Boccardi, Paolo Giuseppe Pino

*Dipartimento di Malattie Cardiovascolari, Azienda Ospedaliera San Camillo-Forlanini, Roma*

*Key words:*
**Biopsy; Transesophageal echocardiography.**

**Primary cardiac tumor is an extremely rare disease and is associated with a high mortality. The cases described in the literature are recently increased thanks to the employment of the new diagnostic methodologies (computed tomography, nuclear magnetic resonance, transesophageal echocardiography). Particularly the primitive lymphoma, non-HIV correlated, is very rare (< 1.5% of all cardiac tumors), but it is treatable when appropriately diagnosed.**

**We report a case of 52-year-old patient who presented with an infiltrative mass in the right atrium. The examination of the tissue obtained by transvenous intracardiac biopsy with transesophageal echocardiography guidance revealed high grade non-Hodgkin's lymphoma of B-cell lineage. The patient achieved complete tumor remission after treatment with standard chemotherapy. This case demonstrates that early diagnosis might contribute to a better prognosis for patients with malignant lymphoma of the heart.**

(Ital Heart J Suppl 2004; 5 (6): 487-491)

© 2004 CEPI Srl

Ricevuto l'1 marzo 2004; nuova stesura il 4 maggio 2004; accettato il 7 maggio 2004.

*Per la corrispondenza:*

Dr.ssa Lidia Boccardi

*Via Giannetto Valli, 9*
*00149 Roma*
*E-mail: lboccardi@scamilloforlanini.rm.it*

## Introduzione

I tumori primitivi cardiaci sono rari, e localizzati in prevalenza nelle sezioni di sinistra[1]. Ancora più rari[2] i tumori primitivi maligni: il linfoma primitivo cardiaco costituisce l'1.5% di tutti i tumori cardiaci[3], ed il 5% dei tumori maligni, ed è gravato generalmente da una prognosi infausta a breve termine[4]. Fino agli anni '80[5] l'interessamento cardiaco di un linfoma maligno era pressoché di riscontro autoptico, e la diagnosi in vita difficoltosa.

Negli ultimi anni invece, per l'aumento della frequenza di linfomi sia in soggetti HIV positivi che negativi[3], e per il notevole contributo dato alla diagnosi da parte delle metodiche di imaging, la diagnosi *ante mortem* è notevolmente migliorata.

La localizzazione cardiaca primaria del linfoma è comunque rara[1-3], particolarmente nei soggetti non affetti da immunodeficienza; fino al momento attuale sono stati descritti 64 casi[4,5].

La risonanza magnetica nucleare ha una notevole risoluzione spaziale e temporale[6] che permette un approfondito studio dei rapporti anatomici tra la massa tumorale e le strutture mediastiniche, ma non sempre permette una netta distinzione tra il tumore infiltrante ed il miocardio[7].

L'ecocardiografia rimane comunque la metodica di elezione[3,4] nella diagnosi di interessamento cardiaco del linfoma (sensibilità 75%) e per effettuare la biopsia guidata allo scopo di ottenere l'esatta diagnosi istologica.

Viene descritto un caso clinico di linfoma non Hodgkin a cellule B a primitiva localizzazione miocardica, alla cui diagnosi si è giunti proprio grazie all'ecocardiografia transesofagea (ETE).

## Caso clinico

Paziente di sesso maschile, anni 52. In anamnesi pericardite secca nel 1995 guarita senza esiti e senza recidive. Ipertensione da 2 anni in trattamento farmacologico.

Nell'aprile del 2001 per la comparsa di dispnea da sforzo, edemi declivi ed incremento ponderale esegue una serie di accertamenti diagnostici (ECG, ecocardiogramma, radiografia del torace) riferiti come negativi. Per il persistere della sintomatologia viene ricoverato presso altra struttura ospedaliera dove viene sottoposto ad una serie di accertamenti, e dimesso con diagnosi di "cardiopatia ischemica ed ipertensiva, scompenso cardiaco, eccedenza ponderale, dislipidemia (ipercolesterolemia)". Trattamento con carvedilolo (25 mg mezza compressa 2 volte al giorno), nitrati, simvastatina, aspirina.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.88 Mon, 05 Oct 2026, 13:34:39



Peggiorando la dispnea e gli edemi declivi, dopo un episodio di sincope, il paziente giunge nel nostro ospedale. All'ingresso al Dipartimento di Emergenza-Accettazione (DEA) il paziente appare in condizioni notevolmente scadute, cianosi labiale e venostasi giugulare a +30°; edemi declivi; addome batraciano, epatomegalia dolente alla palpazione. ECG: bassi voltaggi periferici; tachicardia sinusale a frequenza 100/min; anomalie dell'onda atriale, anomalie diffuse della ripolarizzazione.

Un esame ecocardiografico eseguito in DEA documentava che le cavità di sinistra erano normali con funzione sistolica conservata. Per le condizioni critiche del paziente, intensamente dispnoico, all'esame ecocardiografico transtoracico (ETT) l'atrio destro risultava mal definito e mal esplorabile, ma come dato insolito si registrava con il color Doppler un flusso turbolento a livello della regione atrioventricolare destra come da flusso ostacolato. La radiografia del torace non mostrava dati degni di rilievo. Il paziente era ricoverato in reparto di Medicina.

**Accertamenti diagnostici.** Durante la degenza gli esami ematochimici documentavano un costante e notevole innalzamento dei valori del latticodeidrogenasi (in media 1000 U/l; valori normali 230-460 U/l) con valori di aspartato aminotransferasi, alanina aminotransferasi e creatinchinasi aumentati in modo non significativo. HIV negativo. Il test del D-dimero raggiungeva valori significativi (3.6 μg/ml; valori normali < 0.5 μg/ml) analogamente alla degradazione del fibrinogeno (20 μg/ml; valori normali fino a 0.5 μg/ml).

Nel sospetto di una malattia embolica polmonare era sottoposto a:

• scintigrafia polmonare perfusionale che mostrava deficit di perfusione del segmento apicale del polmone destro, e del segmento apicale e anteriore del lobo superiore del polmone sinistro compatibili con un quadro di malattia embolica pluridistrettuale;

• eco-Doppler degli arti inferiori mostrava i segni di ipertensione venosa periferica con pervietà delle vene profonde bilateralmente;

• ETT ed ETE.

L'ETT eseguito con ecocardiografo Philips Sonos 5500 (Agilent Technologies, Andover, MA, USA) dotato di seconda armonica tissutale e Doppler tissutale, evidenziava la presenza di un'immagine "in plus" in atrio destro, mal definita e dai contorni non netti; al color Doppler si registrava un flusso turbolento in corrispondenza della massa (Fig. 1). Con il Doppler spettrale continuo era registrabile un gradiente olodiastolico significativo per ostruzione all'afflusso destro (Fig. 2).

L'ETE eseguito con sonda omniplana color Doppler permetteva di identificare in atrio destro una voluminosa massa, con ecodensità non omogenea, plurilobata (due lobi con dimensioni 50 × 50 mm ed un lobo più piccolo 35 × 42 mm), poco mobile. La massa aveva una larga base di impianto sulla parete laterale dell'atrio destro che appariva infiltrata e si impegnava parzialmente nell'orifizio tricuspidale determinando una stenosi (Fig. 3).

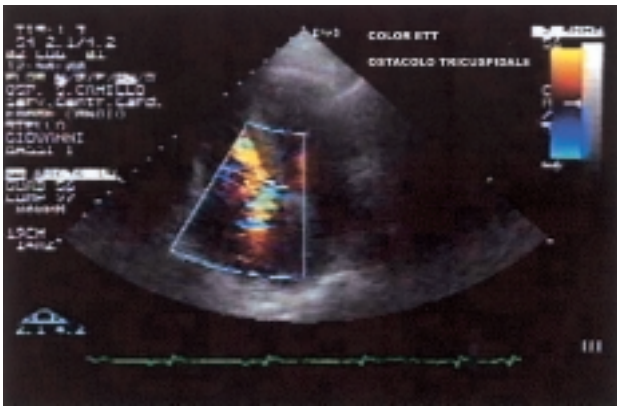


**Figura 1.** *Ecocardiogramma transtoracico (ETT) eseguito nel Dipartimento di Emergenza-Accettazione. Immagine "in plus" in atrio destro, mal definita e dai contorni non netti; al color si registra un flusso turbolento in corrispondenza della massa (da ostacolo tricuspidale).*

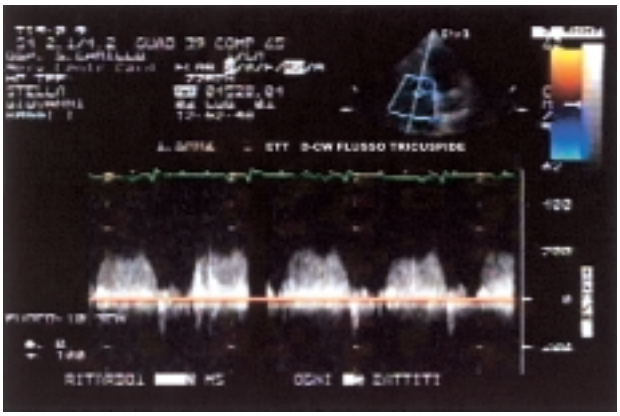


**Figura 2.** *Doppler ad onda continua (D-CW) registrato attraverso la tricuspide. Il D-CW permette di registrare un gradiente olodiastolico significativo per ostruzione a livello tricuspidale. ETT = ecocardiogramma transtoracico.*

Un'immagine simile, ma meno voluminosa, era evidenziabile sulla parete atriale sinistra (tetto atriale fino allo sbocco della vena polmonare superiore di sinistra). Le vene cave apparivano libere da neoformazioni; in particolare la vena cava superiore appariva pervia anche all'ecocontrastografia (effetto contrastografico ottenuto con soluzione fisiologica agitata iniettata in vena periferica).

Per le caratteristiche ecocardiografiche la massa non poteva essere attribuita ad una trombosi bensì ad una neoformazione maligna primitiva della parete laterale dell'atrio destro. Era inoltre identificato un versamento ascitico con masse rotondeggianti, di piccole dimensioni e con ecodensità simile a quella della massa atriale destra.

• Tomografia computerizzata (TC) del torace e dell'addome con mezzo di contrasto. La TC del torace mostrava grossolani difetti di riempimento di natura vero-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.88 Mon, 05 Oct 2026, 13:34:39

**Figura 3.** *Ecocardiogramma transesofageo (ETE). Voluminosa massa in atrio destro, con ecodensità non omogenea, plurilobata poco mobile. La massa ha una larga base di impianto sulla parete laterale dell'atrio destro che appare infiltrata* (frecce) *e si impegna parzialmente nell'orifizio tricuspidale.*

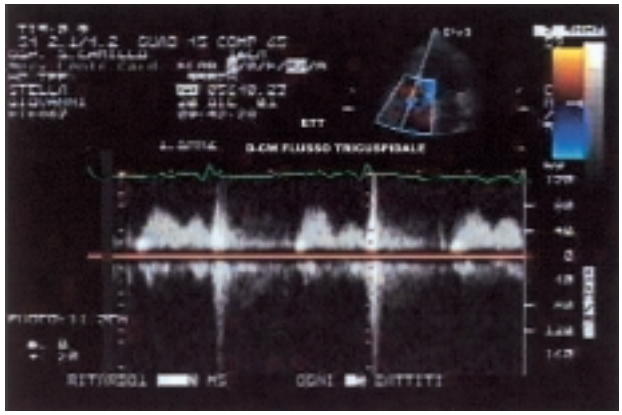


**Figura 4.** *Doppler ad onda continua (D-CW) attraverso la tricuspide di controllo. Eco-Doppler di contorno eseguito in corso di terapia: si documenta con D-CW la scomparsa del flusso da stenosi tricuspidale ed un normale pattern di flusso diastolico attraverso la tricuspide. ETT = ecocardiogramma transtoracico.*

similmente trombotica che occupavano quasi completamente le cavità dell'atrio destro e sinistro, estendendosi al tratto prossimale della vena cava inferiore che presentava trombosi incompleta. Modesta falda fluida pericardica e mediastinica. Non addensamenti a carico del parenchima polmonare; ispessimento scissurale a destra. La TC dell'addome mostrava mancata opacizzazione delle vene sovraepatiche (sindrome di Budd-Chiari); versamento ascitico in sede periepatica e perisplenica esteso alle docce parieto-coliche. Non lesioni focali epatiche, nella norma reni e pancreas.

• Risonanza magnetica con mezzo di contrasto e con sincronizzazione cardiaca. Evidenziava un'alterazione marcata della morfologia cardiaca per presenza di tessuto solido che interessava la parete atriale destra e voluminosi aggetti endocavitari che provocavano obliterazione subtotale dell'atrio destro e si estendevano a sinistra. Presenza di gettone solido in vena cava superiore.

Sulla scorta delle indagini dell'ETE e della risonanza magnetica veniva eseguita nel Laboratorio di Cardiologia Interventistica una biopsia ETE guidata della massa atriale destra. La diagnosi istologica era di "linfoma non Hodgkin a grandi cellule B". La biopsia ossea non evidenziava infiltrazione linfomatosa.

Durante la fase di accertamento diagnostico il paziente era stato trattato con diuretici, ACE-inibitori, trattamento eparinico embricato con trattamento anticoagulante orale con miglioramento soggettivo della sintomatologia clinica.

Dopo la diagnosi istologica iniziava un trattamento di chemioterapia con vincristina e adriblastina. Dopo il primo ciclo di terapia ulteriore miglioramento dei sintomi con scomparsa della cianosi labiale e della venostasi giugulare.

Gli esami ETT di controllo in corso di terapia documentavano la scomparsa del flusso da stenosi tricuspidale (Fig. 4) e la graduale riduzione delle dimensioni della massa. Un'ETE di controllo a distanza di 3 mesi documentava la netta riduzione della massa atriale destra, e la totale scomparsa della massa in atrio sinistro. A distanza di 1 anno l'ETE di controllo documentava la totale scomparsa della massa in atrio destro (Fig. 5) residuando un aumento di ecodensità, interpretato come fenomeno di fibrosclerosi della parete atriale destra precedentemente sede del processo infiltrativo. A distanza di 2 anni il paziente è totalmente asintomatico, in classe funzionale NYHA I, ed un'ETT perfettamente normale.

## Discussione

I linfomi non Hodgkin sono in aumento verosimilmente in rapporto al numero di pazienti con sindrome da immunodeficienza acquisita (immunosoppressione iatrogena o HIV positivo). Nei pazienti affetti da AIDS, l'interessamento extralinfonodale del linfoma non

**Figura 5.** *Ecocardiogramma transesofageo (ETE) dopo 3 mesi. ETE di controllo: l'immagine documenta la totale scomparsa della massa atriale destra e l'infiltrazione della parete atriale. Normale la valvola tricuspide (TRIC). ADX = atrio destro; AO = aorta; AS = atrio sinistro.*

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.88 Mon, 05 Oct 2026, 13:34:39



Hodgkin è rilevabile in oltre il 90% dei casi. Nei pazienti con linfoma non Hodgkin non AIDS, l'interessamento extralinfonodale si aggira sul 15-25%.

Le più frequenti localizzazioni primarie extralinfonodali dei linfomi non Hodgkin non AIDS-correlati sono il tratto gastrointestinale[8] ed il nasofaringe seguiti dalla cute, ossa, tiroide, torace, polmone, testicolo e cervello.

La localizzazione cardiaca secondaria è stata rilevata nel 16-28% dei pazienti con linfoma, ma la localizzazione cardiaca primaria è rara. Curtsinger et al.[9] in una revisione del 1989 riportano solo 15 casi. Dal 1989 al 1995 sono stati descritti ulteriori 29 casi, 6 dei quali associati ad AIDS. Dal 1995 al 2001[10] sono stati descritti altri 20 casi.

I sintomi di esordio del linfoma cardiaco primitivo sono aspecifici[11] e solo in una fase avanzata compaiono i sintomi legati all'insufficienza cardiaca refrattaria o al tamponamento cardiaco. Il versamento pericardico è frequentemente presente anche nelle fasi iniziali della malattia. Sono state descritte modalità inusuali di esordio del linfoma: blocco atrioventricolare da infiltrazione del nodo atrioventricolare, aritmie ipercinetiche[12,13], manifestazioni gastrointestinali precedenti alle manifestazioni dello scompenso cardiaco.

Nel nostro caso sono stati i sintomi e segni di scompenso destro a portare il paziente al ricovero ed a indirizzare verso un approfondimento diagnostico.

Nel nostro caso appare peculiare la presenza di ostruzione all'afflusso destro, documentata dall'esame ETT e confermata dall'ETE[14-16] che si è rivelato insostituibile nella diagnosi e nella gestione terapeutica[17].

La TC e la scintigrafia polmonare indirizzavano verso una malattia tromboembolica. La risonanza magnetica nucleare evidenziava la presenza di tessuto solido che interessava la parete atriale destra con obliterazione subtotale dell'atrio destro e sinistro, ma non dava ulteriori indicazioni relativamente alla natura della massa. Al contrario l'ETE risultava più accurata nell'escludere la natura trombotica della massa per una serie di motivi: infiltrazione della parete atriale destra (segno caratteristico di neoformazione maligna), scarsa mobilità della massa (i trombi sono solitamente molto mobili), assenza di continuità con le vene cave. Le caratteristiche ecocardiografiche della massa indirizzavano tutte quindi verso una neoformazione maligna primitiva a partenza dalla parete atriale destra. È probabile che la discrepanza tra l'ETE e la risonanza magnetica nucleare dipendesse dalla sovrapposizione trombotica sulla massa neoplastica, dalla risposta alla terapia eparinica ed anticoagulante e dai tempi diversi di esecuzione delle due metodiche.

La rarità della neoplasia e il trattamento conservativo, piuttosto che chirurgico, non ha permesso di delucidare completamente le caratteristiche della neoplasia. In considerazione dell'andamento clinico e alle modificazioni ecocardiografiche quale risposta alla terapia, abbiamo dedotto che la neoplasia originava dall'atrio destro. Abbiamo ritenuto che l'ispessimento fibrosclerotico della base di impianto della neoplasia, residuo della massa originaria, indicasse l'origine primitiva della neoplasia stessa.

Pur non potendo esprimere giudizi sul tipo di neoplasia, è stato ipotizzato che fosse un angiosarcoma, la neoplasia primitiva maligna più frequente dell'atrio destro.

Essendo la neoplasia non operabile, è stata posta indicazione ad eseguire l'esame istologico con un prelievo bioptico della massa: la biopsia è stata eseguita in estrema sicurezza, sotto guida ETE[15], con la possibilità di scegliere accuratamente la sede del prelievo bioptico.

La diagnosi istologica di linfoma non Hodgkin a grandi cellule B sensibile ha consentito di programmare la chemioterapia più idonea.

## Riassunto

I tumori primitivi e cardiaci sono un'eventualità rara ed i casi descritti in letteratura sono aumentati recentemente grazie all'impiego delle nuove metodiche di diagnosi non invasive (tomografia computerizzata, risonanza magnetica nucleare, ecocardiografia transesofagea). In particolare i linfomi primitivi, non HIV-correlati, sono molto rari (< 1.5%).

Viene descritto il caso clinico di un uomo di 52 anni, con una massa infiltrante l'atrio destro. Nell'iter diagnostico che ne ha permesso la diagnosi, un ruolo dirimente ha avuto la biopsia della massa, guidata dall'ecocardiografia transesofagea, che ha evidenziato un linfoma non Hodgkin a grandi cellule B. L'adeguato trattamento chemioterapico ha permesso un miglioramento clinico immediato e la risoluzione totale della massa a distanza di tempo.

Questo caso evidenzia come una precoce ed accurata diagnosi contribuisce in modo significativo alla prognosi migliore nei pazienti con linfoma primitivo cardiaco.

*Parole chiave:* Biopsia; Ecocardiografia transesofagea.

## Bibliografia

1. Fernandes F, Soufen HN, Ianni BM, Arteaga E, Ramires FJ, Mady C. Primary neoplasms of the heart. Clinical and histological presentation of 50 cases. Arq Bras Cardiol 2001; 7: 231-7.
2. Allard MF, Glenn PT, Wilson JE, McManus BM. I tumori primitivi del cuore. In: Braunwald E, ed. Atlante malattie cardiache. London: Science Press, 1998; 3: 2-22.
3. Montalbetti L, Della Volpe A, Airaghi ML, Landoni C, Brambilla-Pisoni G, Pozzi S. Primary cardiac lymphoma. A case report and review. Minerva Cardioangiol 1999; 47: 175-82.
4. Saotome M, Yoshitomi Y, Kojima S, Kuramochi M. Primary cardiac lymphoma: a case report. Angiology 2002; 53: 239-41.
5. McDonnel PJ, Mann RB, Bulkley BH. Involvement of the heart by malignant lymphoma: a clinicopathologic study. Cancer 1982; 49: 944-51.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.88 Mon, 05 Oct 2026, 13:34:39




6. Lombardi M, Santarelli F. Risonanza magnetica cardiovascolare. In: Associazione Nazionale Medici Cardiologi Ospedalieri, ed. Trattato di cardiologia. San Donato Milanese: Excerpta Medica, 2000; 1: 436-59.
7. Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR, Sinak LJ, Tajik AJ. Cardiac masses: assessment by MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1989; 152: 469-73.
8. Greer JP, Macon WR, List AF, et al. Non-Hodgkin's lymphomas. In: Lee GR, Bithell TC, Foerster RJ, et al, eds. Wintrobe's clinical hematology. 9th edition. Philadelphia, PA: Lea & Febiger, 1993: 2082-142.
9. Curtsinger RC, Wilson MG, Yoneda K. Primary cardiac lymphoma. Cancer 1989; 64: 521-5.
10. Nakchbandi IA, Day HJ. Primary cardiac lymphoma: initial symptoms suggestive of gastrointestinal disease. South Med J 1997; 90: 539-43.
11. Mejert M, Muller-Suur R. Primary lymphoma of the heart. Scand Cardiovasc J 2000; 34: 606-8.
12. Cho JG, Ahn YK, Cho SH, et al. A case of secondary myocardial lymphoma presenting with ventricular tachycardia. J Korean Med Sci 2002; 17: 549-51.
13. Miyashita T, Miyazawa I, Kawaguchi T, et al. A case of primary cardiac B cell lymphoma associated with ventricular tachycardia, successfully treated with systemic chemotherapy and radiotherapy: a long-term survival case. Jpn Circ J 2000; 64: 135-8.
14. Unger P, Kentos A, Cogan E, Renard M, Crasset V, Stoupel E. Primary cardiac lymphoma: diagnosis by transvenous biopsy under transesophageal echocardiographic guidance. J Am Soc Echocardiogr 1998; 11: 89-91.
15. Oishi Y, Okamoto M, Sueda T, et al. Cardiac tumor biopsy under the guidance of intracardiac echocardiography. Jpn Circ J 2000; 64: 638-40.
16. Daus H, Bay W, Harig S, Shneider G, Feiden W, Schieffer H. Primary lymphoma of the heart: report of a case with histological diagnosis of the transvenously biopsied intracardiac tumor. Ann Hematol 1998; 77: 139-41.
17. Jurkovich D, de Marchena E, Bilsker M, Fierro-Renoy C, Temple D, Garcia H. Primary cardiac lymphoma diagnosed by percutaneous intracardiac biopsy with combined fluoroscopic and transesophageal echocardiographic imaging. Catheter Cardiovasc Interv 2000; 50: 226-33.