



Presentación de caso

Síndrome de falla cardiaca, presentación poco común del linfoma cardiaco primario

Heart failure syndrome, a rare presentation of primary cardiac lymphoma

Mailyne Vilau Jiménez¹, Geordan Goire Guevara², Mario Llanes Barrera¹, Yanet Garay Aguilar³
Sissy Oropesa Llamazares³

¹ Hospital “Abel Santamaría”, Servicio Provincial de Cardiología. Cuba.

²Winchester Heart Centre. Jamaica.

³Hospital “Abel Santamaría”, Servicio Provincial de Anatomía Patológica. Cuba.

Resumen

El linfoma cardiaco primario es una causa poco común de falla cardiaca aguda; en su forma no Hodgkin afecta exclusivamente el corazón y al pericardio, con un alto grado de agresividad. Es un tumor maligno extremadamente infrecuente de difícil diagnóstico y generalmente tardío, con mal pronóstico y hasta el momento escasas posibilidades terapéuticas. Se presenta una paciente de 70 años, que inició con disnea de empeoramiento progresivo. Durante su evaluación clínica se practicaron estudios como ecocardiografía en el que se detectó una imagen sugestiva de tumor. Debido al rápido deterioro hemodinámico no fue posible realizar ningún otro estudio o proceder quirúrgico. El diagnóstico se realizó a partir del estudio histológico posmortem. El linfoma cardiaco debe ser incluido dentro de los posibles diagnósticos en pacientes con falla cardiaca aguda sin factores de riesgo cardiovascular que la justifiquen.

Palabras clave: linfoma cardiaco primario; tumor cardiaco; linfoma no Hodgkin; falla cardiaca.

Abstract

Primary cardiac lymphoma is a rare cause of acute heart failure; its non-Hodgkin form exclusively affects the heart and pericardium, with high degree of aggressiveness. It is an extremely rare malignant tumor that is difficult to diagnose and generally late, with poor prognosis and, to date, few therapeutic possibilities. A case of a 70-year-old patient is reported. This patient started with progressively worsening dyspnea. During clinical evaluation, studies such as echocardiography were performed, revealing an image suggestive of a tumor. Due to the rapid hemodynamic deterioration, it was not possible to perform any other study or surgical procedure. The diagnosis was made from the postmortem histological study. Cardiac lymphoma should be included among the possible diagnoses in patients with acute heart failure with no justifying cardiovascular risk factors.

Key words: primary cardiac lymphoma; heart tumor; non-Hodgkin's lymphoma; heart failure.

Introducción

La primera descripción de un tumor cardiaco la encontramos en el año 1559 por Realdo Columbus en su libro "De Re Anatómica" quien observó una masa en el ventrículo izquierdo mientras realizaba una autopsia. En 1934 se realiza el primer diagnóstico clínico de un sarcoma primario por Barnes.^(1,2,3) Las masas cardiacas constituyen un importante reto diagnóstico y terapéutico. En la mayoría de los casos, se descubre casualmente.⁽⁴⁾

Se entiende por tumores cardiacos, al conjunto de neoplasias que afectan al corazón.⁽⁵⁾ Los tumores cardiacos primarios que se originan en el corazón son muy poco frecuentes y ocurren en menos de una por cada 2 000 personas. La incidencia exacta de tumores cardiacos primarios sigue siendo desconocida y está basada en estudios posmortem, de ellos cerca del 20 % al 25 % representan tumoraciones malignas, los más frecuentes son los sarcomas, mesoteliomas y linfomas.^(5,6,7,8)

El linfoma cardiaco primario es un tumor muy poco frecuente y representa menos del 2 % de los tumores cardiacos primarios y del 1 % de los linfomas extraganglionares. Presenta una progresión rápida que dificulta su diagnóstico temprano y empeora el pronóstico de los pacientes. El diagnóstico de certeza se obtiene mediante estudio histológico, aunque resultan de gran importancia las técnicas de imagen.⁽⁹⁾

El objetivo es informar el caso de una paciente con cuadro clínico de insuficiencia cardiaca aguda que presentó dicho tumor cardiaco como causa del cuadro de descompensación cardiaca.

Presentación del caso

Paciente femenina de 70 años, con antecedentes de hipertensión arterial que acude al policlínico, con presencia de disnea marcada, sudoración profusa y náuseas; se constata además crepitantes en ambos campos pulmonares con tendencia en marea montante, y cifras de tensión arterial en 180/120 mmHg. Este cuadro clínico inicial se manejó como un edema agudo del pulmón en el curso de una emergencia hipertensiva. Luego de mejorar presión arterial, con la terapéutica de urgencia se mantuvo el cuadro de disnea, igualmente se asoció a esta un episodio de fibrilación auricular. Con todos estos elementos se decide trasladar a la paciente al hospital provincial.

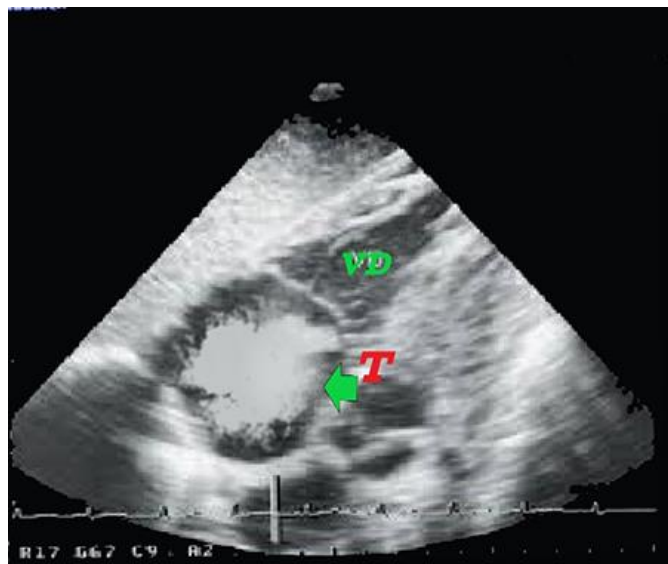
Una vez admitida en el hospital en el servicio de emergencias, se vuelven a auscultar crepitantes en ambos campos pulmonares, polipnea, con una frecuencia respiratoria de 30 respiraciones por minuto. A nivel del sistema cardiovascular

los ruidos cardiacos se auscultaron taquicárdicos e irregulares, con intensidad variable del primer tono, frecuencia cardiaca de 110 latidos por minuto y marcada ingurgitación yugular. El resto del examen físico fue negativo. Se realiza un electrocardiograma en el que se aprecia una fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida y se decide realizar cardioversión eléctrica sincrónica para manejo de esta y mejoría del cuadro hemodinámico.

Se toma muestra sanguínea, y se obtiene: CK: 295 UI; CKMB: 25 UI; glucemia-12,7 mmol/L; potasio: 4,2 mmol/L; sodio:140 mmol/L; cloro: 96,1 mmol/L; bicarbonato: 22 mmol/L; pH: 7,48

Con todos estos elementos se plantea como primera impresión diagnóstica una insuficiencia cardiaca aguda, con edema agudo de pulmón cardiogénico y primo episodio de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida.

Se decide realizar un ecocardiograma por el rápido deterioro hemodinámico de la paciente, a pesar de haber recibido la terapéutica específica para el manejo de urgencias de la insuficiencia cardiaca aguda. En dicho examen se observa la aurícula derecha ligeramente dilatada y una imagen sugestiva a tumor en su interior (Fig. 1), con buena función sistólica biventricular.



VD: ventrículo derecho; T: tumor.

Fig. 1 - Ecocardiograma transtorácico vista cuatro cámaras subxifoidea que muestra el tumor en aurícula derecha.

A pesar del manejo clínico-terapéutico de emergencias, la paciente continuó con polipnea, y a las 4 horas de su llegada

al centro hospitalario comenzó a disminuir la saturación arterial de oxígeno, acompañado de hipotensión, por lo que se decide apoyo con fármacos vasopresores, acoplar y ventilar de manera invasiva bajo sedación profunda. Durante el monitoreo del ritmo cardíaco se observó recurrencia de la fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida y una racha de taquicardia ventricular no sostenida, por lo que se decidió aplicar cardioversión eléctrica sincronizada logrando una vez más ritmo sinusal tras esta, con FC en 124 latidos por minutos. Pese a las medidas llevadas a cabo continuó con oliguria, pulsos periféricos y llene capilar disminuido, además de crepitantes difusos en ambos pulmones.

En la radiografía de tórax se visualiza una radiopacidad difusa en velo con líneas A y B de Kerley, correlacionando con la clínica de congestión bípulmonar (Fig. 2). La paciente cae en parada cardiorrespiratoria a las 6 horas, en actividad eléctrica sin pulso, a pesar de las medidas de reanimación básica y avanzadas realizadas, fallece.



Fig. 2 - Rayos X de tórax anteroposterior en decúbito supino con radiopacidad en velo y presencia de líneas A y B de Kerley, que sugieren congestión difusa en ambos pulmones de origen cardíaco.

Durante la necropsia, se observa a la inspección del corazón una aurícula derecha ligeramente dilatada. Al realizar cortes a este nivel se visualiza un tumor que ocupa toda la cavidad, pediculado a la pared de esta y con abundantes trombos dentro de la orejuela derecha (Fig. 3, A y B). Se hace resección de ambos ventrículos en los que no existen signos de infarto o

necrosis miocárdica; el estudio histológico del tumor concluyó el caso como un linfoma no Hodgkin difuso a nivel de la aurícula derecha (Fig. 4, A y B), que llevo a un *shock* cardiogénico por obstrucción mecánica de dicha cavidad.

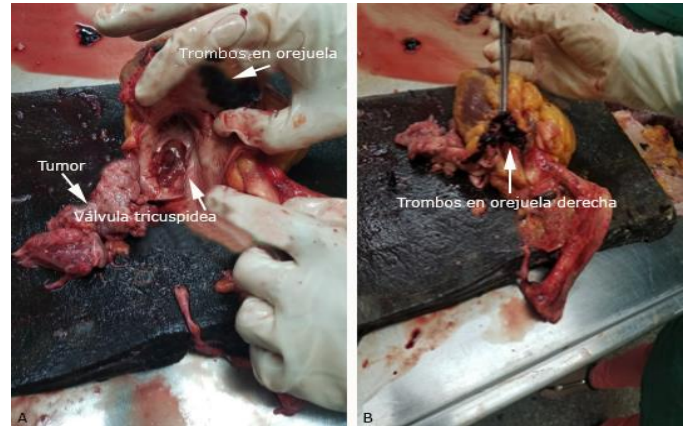


Fig. 3 - A: Tumor que ocupa la cavidad auricular derecha. B: trombos a nivel de la orejuela derecha.

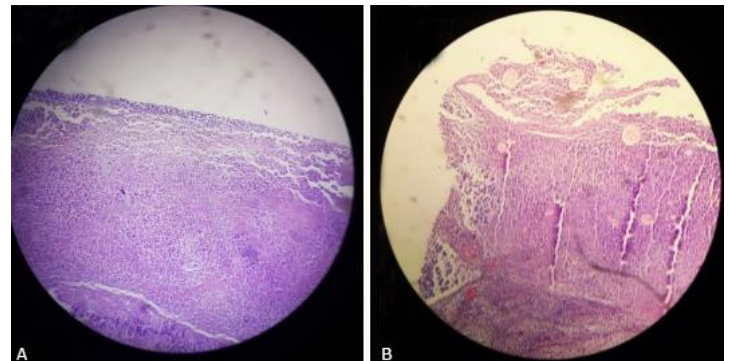


Fig. 4 - A y B: Estudio histológico que muestra patrón típico de linfoma no Hodgkin.

Discusión

El linfoma cardíaco primario se define como el linfoma no Hodgkin que involucra solo al corazón o cuya masa principal se encuentra rodeada por el saco pericárdico.^(10,11) El 80 % es linfoma no Hodgkin de células grandes B, difuso, con alto grado de malignidad y rápido crecimiento.⁽¹²⁾ Puede encontrarse en cualquiera de las cuatro cavidades cardíacas, pero principalmente afecta las derechas, desde ahí invade otras estructuras cardíacas, afectando siempre al pericardio.^(13,14) Puede extenderse hacia la cava o la yugular

interna. Cuando involucra el lado izquierdo del corazón, tiene peor pronóstico.^(14,15) Produce metástasis a distancia en pulmón, riñón, hígado, glándulas suprarrenales y huesos.^(16,17,18,19) En este caso el tumor se localizaba explícitamente en la aurícula derecha.

Aparece con mayor frecuencia en la sexta década de la vida, excepto que el sexo masculino está más afectado; se presenta usualmente en pacientes inmunodeprimidos. La incidencia ha aumentado con el incremento en el número de pacientes inmunosuprimidos y el envejecimiento de la población, en que el sistema inmunitario experimenta alteraciones, conocidas como "inmunosenescencia".^(20,21,22,23,24,25) Debido al rápido deterioro hemodinámico de la paciente no se realizaron otros estudios.

Sus síntomas son inespecíficos, dependiendo de su localización y extensión, los pacientes pueden ser asintomáticos, o presentar síntomas menores como el síndrome constitucional, disnea y palpitaciones, que son los más frecuentes. Las presentaciones clínicas graves incluyen muerte súbita por defectos de conducción aurículo-ventricular o por obstrucción aguda del tracto de salida ventricular, pero lo más frecuente es el síndrome de falla cardíaca, la embolia sistémica y las arritmias cardíacas.⁽¹⁵⁾ En este caso predominó la disnea de empeoramiento progresivo con tendencia a la hipotensión arterial e hipertensión venosa, causada por la obstrucción mecánica que provocaba el tumor.

Se debe realizar un electrocardiograma, el cual puede ser normal o presentar cambios inespecíficos en la repolarización, arritmias supraventriculares, bloqueos auriculoventriculares o bajos voltajes en las derivaciones. En este caso se observó dos episodios de fibrilación auricular.

La técnica de elección para su diagnóstico inicial es la ecocardiografía, esta muestra la ubicación del tumor, características morfológicas, movilidad y la afectación funcional, definiendo así el alcance de la alteración hemodinámica.^(3,9) A veces es necesario el uso de la ecocardiografía transesofágica para visualizar mejor otros planos. Otras técnicas de imagen a las que recurrir son la resonancia magnética cardíaca (RMC) y la tomografía axial computarizada cardíaca (TAC). La RMC aporta información sobre la naturaleza de la lesión, grado de infiltración, el punto de anclaje y su vascularización.⁽²⁰⁾ La TAC facilita el diagnóstico si existen limitaciones con la ecocardiografía o RMC.⁽¹⁴⁾ Otras técnicas diagnósticas serían la tomografía con emisión de positrones (PET) y la biopsia por cateterismo cardíaco.⁽²⁶⁾ En este caso se realizó biopsia posmortem. Histológicamente la mayoría de los casos con linfoma cardíaco primario publicados son linfoma no Hodgkin tipo B, semejante al resultado que se obtuvo.^(5,10,27)

En cuanto al tratamiento, no hay evidencia de aumento de la

supervivencia con la cirugía, la poliquimioterapia es la mejor opción, asociado a la radioterapia, aunque el pronóstico continúa siendo sombrío, opciones con las cuales no contó este caso por el rápido deterioro hemodinámico que lo llevó a la muerte.^(8,10,12)

La presentación del caso nos demuestra una vez más que debemos tener un elevado índice de sospecha ante estas causas poco comunes de clínica cardíaca en general, difíciles de manejar una vez que se presentan con complicaciones agudas como expuesta, lo cual independientemente de su mal pronóstico nos permitirá darles la mejor atención terapéutica a estos pacientes con el objetivo de disminuir la mortalidad a corto plazo. También es relevante mantener el índice de sospecha elevado ante la presencia de síntomas o signos de enfermedad cardíaca no tan notables, junto con otras manifestaciones constitucionales, para realizar un diagnóstico puntual y mejorar el pronóstico de los pacientes afectados con esta clase de entidad.

Referencias bibliográficas

1. Tumores cardíacos editado [Internet]. Scribd. [acceso: 01/02/2022]. Disponible en: <https://www.scribd.com/document/466425993/tumores-cardiacos-editado>
2. Muñoz Serret D, García E, Páez J, Hernández E. Mixoma gigante de aurícula derecha. Presentación de un caso. *Cir Cardiovasc* [Internet]. 2013 [acceso: 01/02/2022];20(4):203-5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1134009613000168>
3. Del Carmen M, Morcillo M, Carlos J, Page G, De S, Complejo C, et al. *CastellanaCardio.es*. [access: 01/02/2022]. Available from: http://castellanaCardio.es/wp-content/uploads/2018/07/tumores_cardiacos_editado.pdf
4. Barreda AP, Alfonso Montero OA, Roman Fernandez IM, Sanchez Valcarcel SM. Pulmonary hypertension syndrome secondary to right atrial myxoma apropos of a case. *CorSalud* [Internet]. 2019 [access: 01/02/2022];11(4):342-7. Available from: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDARTICULO=95900>
5. Sesión 1. Masa intracardiaca, insuficiencia cardíaca y muerte súbita. Club de Autopsias de la S.E.A.P [Internet]. Uninet.edu. [access: 01/02/2022]. Available from: http://eusalud.uninet.edu/cl_autopsias/Sesiones/1.02/index3.htm
6. Llombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, Rhor-Alvarado A, Delord JP, Spielmann M, et al. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer*

- [Internet]. 1998 [access: 03/02/2022];78(12):1624-8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9862574/>
7. Habbertheuer A, Laufer G, Wiedemann D, Andreas M, Ehrlich M, Rath C, et al. Primary cardiac tumors on the verge of oblivion: a European experience over 15 years. *J Cardiothorac Surg* [Internet]. 2015 [access: 01/02/2022];10(1):56. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/labs/pmc/articles/PMC4423145/>
8. Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S. Cardiac tumors--diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int* [Internet]. 2014 [access: 01/02/2022];111(12):205-11. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24717305/>
9. Antoniades L, Eftychiou C, Petrou PM, Bagatzounis A, Minas M. Primary cardiac lymphoma: case report and brief review of the literature. *Echocardiography* [Internet]. 2009[access: 01/02/2022];26(2):214-9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19138175/>
10. Pérez JEL, Miranda ST, Cerdeira HC, Navas MH, Castro Ballester J, Aportela RA. Linfoma cardíaco primario: Presentación de un caso. *Rev cuba cardiol cir cardiovasc* [Internet]. 2012[access: 01/02/2022];16(4):485-90. Available from: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/232>
11. Ramírez JD, Patiño Giraldo S, Arango M. Linfoma primario del corazón: causa poco común de síndrome de falla cardíaca. *Rev Colomb Cardiol* [Internet]. 2016 [access: 01/02/2022];23(5):419.e1-419.e5. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0120563315002338>
12. Flox Camacho Á, Hernández Hernández F, Salguero Bodes R, Sánchez Pérez I, Carbonell Porras A, Tascón Pérez J. Linfoma cardíaco primario: diagnóstico mediante biopsia transyugular. *Rev Esp Cardiol* [Internet]. 2003[acceso: 01/02/2022];56(11):1141-4. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/en-linfoma-cardiaco-primario-diagnostico-mediante-articulo-13054042>
13. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol* [Internet]. 2011[access: 01/02/2022];149(3):358-63. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20227122/>
14. Shah RN, Simmons TW, Carr JJ, Entrikin DW. Primary cardiac lymphoma diagnosed by multiphase-gated cardiac CT and CT-guided percutaneous trans-sternal biopsy. *J Cardiovasc Comput Tomogr* [Internet]. 2012 [access: 01/02/2022];6(2):137-9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22398010/>
15. Campos-Quintero A, Patiño-Bahena E, Sánchez-Flores A, Benita-Bordes A, Aranda-Fraustro A, Buendía-Hernández A. Linfoma cardíaco primario, una presentación extremadamente rara. *Arch Cardiol Mex* [Internet]. 2016 [access: 01/02/2022];86(1):94-6. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-archivos-cardiologia-mexico-293-articulo-linfoma-cardiaco-primario-una-presentacion-S1405994015000683>
16. Maric I, Washington S, Schwartz A, Anandan V, Karcher DS. Human herpesvirus-8-positive body cavity-based lymphoma involving the atria of the heart: a case report. *Cardiovasc Pathol* [Internet]. 2002 [access: 01/02/2022];11(4):244-7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12140131/>
17. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* [Internet]. 1993[access: 01/02/2022];117(10):1027-31. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8215825/>
18. Jang GW, Chung H, Kim WS, Lee JM. Primary cardiac lymphoma manifesting as an atrioventricular block in a renal transplantation recipient. *JACC Case Rep* [Internet]. 2020 [access: 01/02/2022];2(4):600-3. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/labs/pmc/articles/PMC8298532/>
19. Chen X, Lin Y, Wang Z. Primary cardiac lymphoma: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol* [Internet]. 2020 [access: 01/02/2022];13(7):1745-9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/labs/pmc/articles/PMC7414494/>
20. Motwani M, Kidambi A, Herzog BA, Uddin A, Greenwood JP, Plein S. MR imaging of cardiac tumors and masses: a review of methods and clinical applications. *Radiology* [Internet]. 2013 [access: 01/02/2022];268(1):26-43. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23793590/>
21. Sandoval E, Quintana E, Ninot S, Moreno A, Mestres CA. 178. Linfoma cardíaco. Una neoplasia infrecuente. *Cir Cardiovasc* [Internet]. 2010 [acceso: 01/02/2022];17:125. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-cirurgia-cardiovascular-358-articulo-178-linfoma-cardiaco-una-neoplasia-S1134009610707889>
22. Garagoli F, Guzzetti E, Lillo E, Lucas L, Belziti C. Cardiac lymphoma: A rare cause of acute heart failure with restrictive physiology. *Arq Bras Cardiol* [Internet]. 2018 [access: 01/02/2022];110(2):203-4. Available from: <https://www.scielo.br/j/abc/a/5JL4ydJvRqRS5Pj7WSqjRhy/?lang=pt>

23. Larbi A, Franceschi C, Mazzatti D, Solana R, Wikby A, Pawelec G. Aging of the immune system as a prognostic factor for human longevity. *Physiology (Bethesda)* [Internet]. 2008 [access: 01/02/2022];23(2):64-74. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18400689/>

24. Saavedra Hernández D, García Verdecia B. Inmunosenescencia: efectos de la edad sobre el sistema inmune. *Rev Cuba Hematol Immunol Hemoter* [Internet]. 2014 [acceso: 01/02/2022];30(4):332-45. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=So864-02892014000400005

25. Aiello A, Farzaneh F, Candore G, Caruso C, Davinelli S, Gambino CM, et al. Immunosenescence and its hallmarks: How to oppose aging strategically? A review of potential options for therapeutic intervention. *Front Immunol* [Internet]. 2019;10:2247. Doi: <http://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2019.02247>

26. Scheggi V, Mazzoni C, Mariani T, Stefano PL. Left-sided primary cardiac lymphoma: a case report. *Egypt J Intern Med* [Internet]. 2020;32(1). Doi: <http://dx.doi.org/10.1186/s43162-020-00028-7>

27. Perna GP, Gini G, Brambatti M, Battistoni I, Marini M, Angelini L, et al. Linfoma cardíaco primario en un adulto joven inmunocompetente: evolución positiva a medio plazo con tratamiento quimioterápico. *Revista Italiana de Cardiología* [Internet]. 2017 [access: 01/02/2022];18(1):7-10. Disponible en: <https://www.giornaledicardiologia.it/archive/2628/articoli/27021/>

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Mailyn Vilau Jiménez, Hospital "Abel Santamaría", Servicio Provincial de Cardiología. Cuba. Instituciones, País. E-mail: mailynvj@infomed.sld.cu

Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer conflicto de intereses.



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).