

Article

SÍNCOPE COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LINFOMA CARDIACO: REPORTE DE CASO

Syncope as a clinical presentation of cardiac lymphoma: a case report

JUAN SANTIAGO SERNA – TREJOS 

Medico, Magister en Epidemiologia, Doctorando en Salud Publica, Residente de medicina Interna- Universidad ICESI, Cali, Colombia.

CARLOS ANDRÉS CASTRO – GALVIS 

Médico Residente de Medicina de urgencias, Pontificia Universidad Javeriana, Cali, Colombia.

STEFANYA GERALDINE BERMÚDEZ – MOYANO 

Medico Unidad de Cuidado Intensivo, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.

LAURA CATALINA RODRÍGUEZ – FONSECA 

Médico residente de Radiología e imágenes diagnosticas, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.

JAQUELINE PAOLA TIPAS – CUESPUD 

Médico Residente de Medicina de urgencias, Pontificia Universidad Javeriana, Cali, Colombia.

ISABELLA CAICEDO – ORTIZ 

Médico Especialista en Anatomía Patológica y Patología Clínica, Clínica Imbanaco, Cali, Colombia.

JUAN DAVID LÓPEZ – PONCE DE LEON 

Médico Especialista en Medicina Interna, Especialista en Cardiología, Especialista en Falla Cardíaca, Universidad ICESI, Cali, Colombia.

*Autor para correspondencia Juan Santiago Serna – Trejos.
Correo electrónico: juansantiagosernatrejos@gmail.com*

Received: 20/06/2024
Accepted: 12/09/2024

RESUMEN

El linfoma cardíaco primario, un tipo extremadamente raro de linfoma no Hodgkin de células B, presenta una incidencia aproximada de 0.02-2% entre los tumores cardíacos malignos. Se asocia frecuentemente con manifestaciones como alteraciones del ritmo cardíaco, derrame pericárdico refractario y masas cardíacas. El diagnóstico definitivo se logra mediante biopsia, siendo esencial descartar diseminación hematológica con PET-CT. La literatura indica una predominancia de afectación de las cavidades derechas y una supervivencia que varía significativamente según la afectación del ventrículo izquierdo y la presencia de arritmias. Las opciones terapéuticas no están bien definidas, pero la quimioterapia como R-CHOP ha mostrado eficacia, aunque el pronóstico generalmente es pobre debido a complicaciones como progresión de la enfermedad, arritmias y sepsis. Este caso subraya la importancia de considerar el linfoma cardíaco en pacientes con síntomas cardíacos inexplicables, destacando la necesidad de un enfoque diagnóstico y terapéutico multidisciplinario y específico.

Palabras clave: *Linfoma; Linfoma cardíaco primario; Síncopa (MeSH/ DeCS)*

1. Introducción

El linfoma maligno es el tumor hematológico más común, si bien el linfoma cardíaco primario es muy raro, se informa que la frecuencia de afectación cardíaca por el linfoma maligno que se origina en otros órganos es de aproximadamente 10-25%(Ebina *et al.*, 2024). Configurando así el linfoma cardíaco primario con una presentación aproximadamente 0.02-2%. siendo extremadamente raro. No hay consenso en cuanto su tratamiento y hasta el momento solo la quimioterapia ha demostrado ser eficaz en su tratamiento comparado con el tratamiento quirúrgico, siendo una condición médica con pobre pronóstico(Aranda-Michel & Sultan, 2022; Bugra *et al.*, 2022)

Los tumores cardíacos primarios son divididos en benignos y malignos siendo el 75% benignos y el restante 35% malignos, de estos últimos el 1 % corresponden a la presentación del linfoma cardíaco primario(Ellen & Emma, 2023). El linfoma cardíaco perteneciente al linfoma no Hodgkin es un tumor maligno con un comportamiento de aparición extremadamente raro. Debe sospecharse en pacientes con masas y falla cardíaca, derrame pericárdico refractario o trastornos del ritmo. La biopsia transvenosa bajo control fluoroscópico o ecocardiograma transesofágico son procedimientos que permiten su diagnóstico(Flox Camacho *et al.*, 2003).

2. Presentación del caso

En el servicio de urgencias se presentó un hombre de 50 años de edad manifestando un cuadro clínico de 1 hora de evolución consistente en náuseas y diaforesis, seguido de un episodio de síncope de 10 minutos de duración y posteriormente un episodio de emesis, sin otro síntoma asociado. Inicialmente, fue atendido por los bomberos, quienes lo llevaron al servicio de urgencias. Como antecedentes importantes del paciente, refiere insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial, para lo cual toma sacubitril/valsartan 50 miligramos (mg) via oral (VO) cada 12 horas, eplerenona 50 mg VO al día, nebivolol 5 mg VO al día, dapagliflozina 10 mg VO al día, ácido acetilsalicílico 100 mg VO al día, y adicionalmente, un antecedente quirúrgico reciente de 3 meses previos a la consulta de colocación de marcapaso bicameral. Además, contaba con un ecocardiograma realizado 7 días antes de la consulta, que reportaba lo siguiente: catéter de electrodo de marcapaso (inhibido) en cavidades derechas, derrame pericárdico posterior, miocardiopatía isquémica dilatada y congestiva, función ventricular sistólica deprimida, bajo gasto cardíaco anterógrado, distensibilidad miocárdica disminuida, insuficiencia valvular mitral y aórtica grado II, e hipertensión venosa sistémica.

Al examen físico de ingreso, se observó una tensión arterial de 63/55 mmHg y una frecuencia cardíaca de 82 lpm, con ingurgitación yugular evidente. Se realizó un electrocardiograma de 12 derivaciones que mostró un ritmo sinusal y onda de espiga, sin cambios en el segmento ST u onda T. Se inició soporte vasopresor e inotrópico con norepinefrina y dobutamina, y se ordenó traslado a la UCI como urgencia vital. Se tomó una radiografía de tórax (Figura 1) y se realizaron análisis de laboratorio al ingreso (ver tabla 1).

Durante su ingreso en UCI, se solicitó un ecocardiograma transtorácico que reportó insuficiencia aórtica moderada a severa con engrosamiento severo de la raíz aórtica, muy probablemente correspondiente a un absceso perianular con vegetaciones pequeñas en la válvula aórtica y probable fistula hacia el tracto de salida del ventrículo derecho a nivel subvalvular pulmonar. Además, se observó una cardiopatía dilatada con disfunción sistólica ventricular izquierda moderada, crecimiento moderado de la aurícula izquierda, cavidades derechas dilatadas de grado leve con función sistólica ventricular derecha conservada, insuficiencia mitral funcional de grado leve, insuficiencia tricuspídea funcional de grado severo, alta probabilidad de hipertensión pulmonar y mínimo derrame pericárdico (Figura 2).

Sin embargo, no era posible descartar una causa infecciosa, inflamatoria o infiltrativa. Por lo que se inició manejo como endocarditis subaguda. Como su etiología no era clara, se solicitó un ecocardiograma transtorácico y angiotomografía de aorta. La angiotomografía de aorta no fue concluyente, por lo que se sugirió la realización de PET-CT. El ecocardiograma transesofágico mostró una masa de ecogenicidad media y homogénea, que se ubicaba circundando a manera de corona el anillo aórtico, la raíz aórtica y la aorta ascendente, con espesor variable de 16-26 mm en el plano transversal. Los mayores espesores se encontraban en la vecindad de la aurícula derecha, el anillo tricuspídeo, el tracto de salida del ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, pareciendo ocupar el seno transversal en su porción superior inferior, anterior y posterior.

Se hizo necesaria la toma de PET-CT (Figura 3), el cual reportó una importante cardiomegalia con presencia de una aparente masa que cabalgaba la región anterior del septo interventricular con intensos cambios metabólicos en su interior de 8.3 cm x 5 cm de diámetros transversos, la cual estenosaba la raíz de la aorta y se extendía hacia la arteria pulmonar izquierda. Se indicó la toma de biopsia cardíaca. Posteriormente, el paciente fue llevado a realización de biopsia cardíaca con un reporte definitivo que demostraba una proliferación hemato-linfoide atípica, sugestiva de neoplasia de células B maduras de bajo grado. En la actualidad el paciente se encuentra en manejo coadyuvante por el servicio de oncología bajo el régimen de R-CVP (Rituximab- Ciclofosfamida, Sulfato de Vincristina y Prednisona).

Tabla 1. Laboratorios de ingreso del paciente

Examen	Resultado	Valores de Referencia	Interpretación
Hemograma			
Leucocitos	7810	4000-11000 / μ L	Dentro del rango normal.
Neutrófilos	5790	2500-8000 / μ L	Dentro del rango normal.
Linfocitos	1390	1500-4000 / μ L	Ligeramente por debajo del rango normal.
Hb	14.5	13.5-17.5 g/dL	Dentro del rango normal.
HTO	45.5	41-53%	Dentro del rango normal.
Plaquetas	349000	150000-450000 / μ L	Dentro del rango normal.
Creatinina	2.4	0.6-1.2 mg/dL	Elevada, sugiere disfunción renal.
BUN	83.6	7-20 mg/dL	Elevada, sugiere disfunción renal.
Sodio	130	135-145 mmol/L	Bajo, sugiere hiponatremia.
Potasio	7.31	3.5-5.1 mmol/L	Elevado, sugiere hiperpotasemia.
ProBNP	15,752	< 125 pg/mL	Elevado, sugiere disfunción cardiaca.
CA125	30.30	< 35 U/mL	Ligeramente elevado, no clínicamente relevante.
AST	43	10-40 U/L	Dentro del rango normal.
ALT	50	9-46 U/L	Dentro del rango normal.
PT	13.9	11-13.5 seconds	Ligeramente prolongado, posible alteración en la coagulación.
INR	1.33	0.9-1.1	Ligeramente elevado, posible alteración en la coagulación.
PTT	28.2	25-35 seconds	Dentro del rango normal.
Ácido Láctico	5.28	0.5-2.2 mmol/L	Elevado, sugiere acidosis láctica.
Procalcitonina	0.68	< 0.5 ng/mL	Rango gris
Magnesio	2.65	1.7-2.3 mg/dL	Dentro del rango normal.
Calcio Iónico	1.13	1.12-1.32 mmol/L	Dentro del rango normal.
Gases arteriales			
PH	7.37	7.35-7.45	-
PCO ₂	30	35-45 mmHg	-
PO ₂	78.7	75-100 mmHg	-
HCO ₃	17.2	22-26 mEq/L	-
SATO ₂	95.8	> 95%	-
BE	-6.6	-2 to +2 mEq/L	-
T	37°C	36.5-37.5 °C	-
FIO ₂	21%	21%	-
Gases venosos			
PH	7.13	7.35-7.45	-
PCO ₂	33.5	35-45 mmHg	-
PO ₂	30.4	30-40 mmHg	-
HCO ₃	11.0	22-26 mEq/L	-
SATO ₂	35.6	> 75%	-
BE	-16.7	-2 to +2 mEq/L	-
FIO ₂	21%	21%	-
T	37°C	36.5-37.5 °C	-

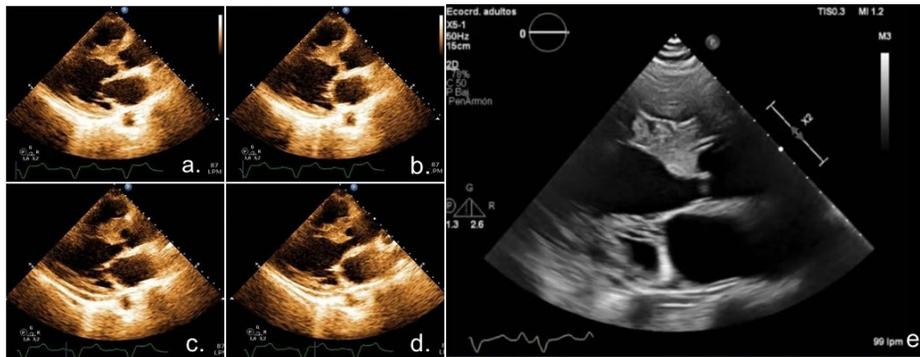
Fuente: Historia clínica del paciente.

Figura 1. Radiografía de tórax del paciente

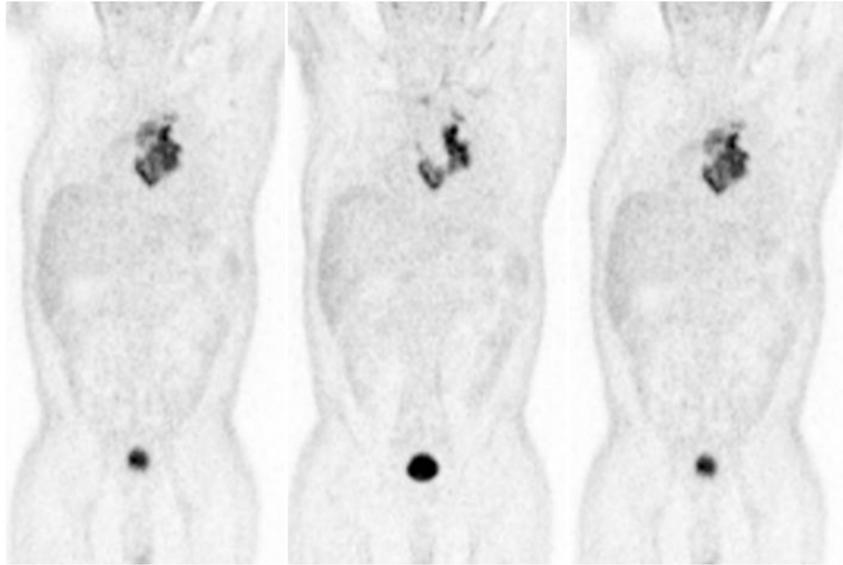


Descripción: Radiografía de tórax anteroposterior. Silueta cardiaca magnificada enlongamiento de la aorta.

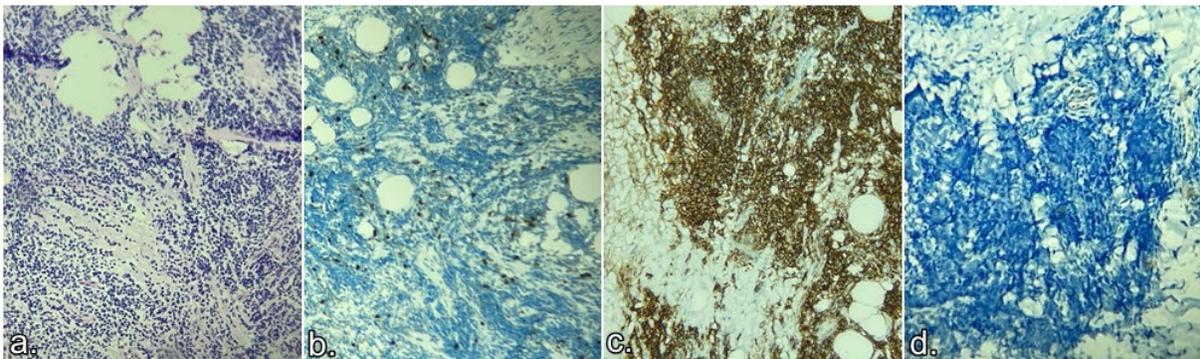
Figura 2. Ecocardiograma transtorácico del paciente



Descripción: a.b.c.d. Ecocardiograma en modo espectral, en eje para-esternal largo donde se observa una clara alteración en morfología de la válvula aórtica. e. Se visualiza masa descrita en el anillo aórtico.

Figura 3. PET-Scan del paciente

Descripción: se observa una hipercaptación miocárdica con imagen cabalgante en la región anterior del septo interventricular con intensos cambios metabólicos en su interior de 8.3 cm x 5 cm de diámetros transversos.

Figura 4. Hallazgos inmunohistoquímicos de la biopsia cardiaca

Descripción: La población linfoide B muestra expresión CD20, PAX5 con sobreexpresión de bcl2 y sin expresar ninguno de los marcadores realizados del amplio panel real. La proliferación está conformada por linfocitos B, linfocitos T y células plasmáticas. La población linfoide T muestra un inmunoperfil conservado, no se observan presencia de células dendríticas. No se observan células plasmáticas con restricción de cadenas. Hallazgos sugestivos de proliferación hemato - linfoide atípica sugestiva de neoplasia de células B maduras de bajo grado. Se empleo panel de marcadores con tinciones de Hematoxilina y Eosina, CD 20; Ki67; ae1 / ae3 Ki67, KPPA, LAMBDA, CD138, CD38, MUM1, CD3, CD5, CD43, SOX11, TDT, CD10, BCL6, CBYC, CD56, CD23, CD30, CD34, CICLINAD1, PAX5, BCL2, CD20 (a,b,c,d)

3. Discusión

El linfoma cardíaco primario es un tipo de linfoma no Hodgkin, usualmente de células B, que se ha observado con mayor prevalencia en mujeres y pacientes inmunocomprometidos.

Nuestro caso se refiere a un paciente con antecedentes de falla cardíaca, un ecocardiograma que muestra derrame pericárdico y se planteó inicialmente aortitis o absceso, además de haber recibido recientemente un marcapasos por alteración del ritmo cardíaco. Su motivo de consulta fue síncope, configurando así los principales hallazgos descritos en la literatura asociados al linfoma cardíaco primario: alteración del ritmo cardíaco, derrame pericárdico refractario y masa cardíaca. Inicialmente se sospechó aortitis y absceso cardíaco, los cuales fueron descartados mediante ecocardiograma transesofágico. El diagnóstico definitivo de linfoma cardíaco primario se realiza mediante biopsia, considerado el “gold - standard”(Flox Camacho *et al.*, 2003).

Sin embargo, encontramos características ecocardiográficas del tumor como predominio de afectación de las cavidades derechas, lo cual es respaldado por una revisión sistemática de la literatura. Un estudio realizado por *Petrich et al.*, realizaron un análisis de los patrones de presentación, tratamiento y resultados de 197 casos de linfoma cardíaco, donde se encontró que a supervivencia se vio afectada por 4 factores: estado inmunológico, afectación del ventrículo izquierdo, presencia de enfermedad extracardíaca y arritmia. Los autores mostraron que la afectación del VI fue poco común (26 %) y se asoció con una supervivencia general de solo 1 mes, mientras que los pacientes sin afectación del VI tuvieron una mediana de supervivencia general de 22 meses (HR 0,28; IC 95 %, 0,12-0,64; P = 0,002), también se mostró que los pacientes con arritmia de cualquier tipo tuvieron una mediana de supervivencia general que no se alcanzó (n = 55), mientras que aquellos sin alteraciones del ritmo (n = 41) tuvieron una mediana de supervivencia general de 6 meses (HR 0,51; IC del 95 %, 0,29-0,91; P = 0,024)(*Petrich et al.*, 2011).

Una serie de casos realizada por *Ghantous et al.*, reporto la importancia de considerar estas neoplasias ante la presencia de síntomas relacionados con falla cardíaca. Este autor destaca la asociación de síntomas de insuficiencia cardíaca siendo la disnea el más común. Las complicaciones del linfoma cardíaco reflejan la ubicación del tumor y pueden incluir anomalías de la conducción, derrame pericárdico (incluido taponamiento), insuficiencia cardíaca congestiva, angina y síndrome de la vena cava superior(*Ghantous et al.*, 2023). Lo anterior se interpone en la explicación donde la presencia del linfoma cardíaco puede favorecer la presencia de síntomas más severos donde puede verse reflejada la aparición de síntomas de bajo gasto como síncope, como lo ilustrado en nuestro caso.

Siempre es crucial descartar diseminación hematológica de una neoplasia hematológica, por lo que la PET-CT adquiere gran importancia, permitiendo detectar infiltración en médula ósea con alta especificidad y descartar neoplasias hematológicas concomitantes, como en el caso de nuestro paciente(*Adams & Kwee*, 2015). *Tanaka et al.*, destacan dentro del pronóstico del paciente aquellas causas más comunes de muerte en estos pacientes, donde se incluye la progresión de la enfermedad, arritmias cardíacas, insuficiencia cardíaca intratable y sepsis(*Tanaka et al.*, 2009).

En la actualidad no existen pautas claras para el tratamiento del linfoma cardíaco primario debido a la escasez de datos asociados. Sin tratamiento, la tasa de supervivencia suele ser menor a 1 mes. El tratamiento estándar suele ser seis ciclos de R-CHOP, que incluye medicamentos como rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina (Oncovin) y prednisona, aunque no hay consenso definitivo(*Lyon et al.*, 2022)

4. Conclusión

El linfoma cardíaco primario tiene una presentación atípica, coincidencia entre 0.02 al 2% de los tumores cardíacos malignos. Se debe sospechar ante hallazgos de falla cardíaca, arritmia cardíaca y derrame pleural refractario sumado a la clínica de síntomas B. Su diagnóstico como gold standard siempre será la biopsia endomiocárdica y se debe descartar neoplasia hematológica sistémica sobre existente para lo cual el PET- CT es de gran utilidad. La ecocardiografía es uno de los pilares fundamentales tomando gran importancia el ecocardiograma transesofágico con pilar en el diagnóstico. No hay consenso en el tratamiento.

Aspectos éticos

La publicación del caso se realizó con el permiso de la paciente para la difusión de los datos clínicos, paraclínicos e imagenológicos que deriven de su historia clínica, asegurando de esta manera los principios de Beneficencia, no maleficencia y justicia. Se diligencio oportunamente el consentimiento informado de la persona involucrada respetando el principio de la confidencialidad y privacidad, manteniéndose el anonimato.

Conflictos de interés

Los autores no declaran conflictos de interés

Financiamiento

Autofinanciado

Contribución de autoría

Todos los autores han contribuido en la concepción, redacción de borrador- redacción del manuscrito final, revisión y aprobación del manuscrito

Referencias

- Adams, H. J. A., & Kwee, T. C. (2015). Increased bone marrow FDG uptake at PET/CT is not a sufficient proof of bone marrow involvement in diffuse large B-cell lymphoma. *American Journal of Hematology*, *90*(9), E182–E182. <https://doi.org/10.1002/ajh.24061>
- Aranda-Michel, E., & Sultan, I. (2022). Commentary: Primary cardiac lymphoma: Chasing rarity. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, *164*(2), 583–584. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.09.116>
- Bugra, Z., Emet, S., Umman, B., Ozer, P. K., Sezer, M., Baykiz, D., Atilgan, D., Tireli, E., Dursun, M., Yilmazbayhan, D., Karaayvaz, E. B., Elitok, A., Bilge, A. K., Goren, T., Umman, S., Kumrular, M., Yilmaz, M., Sonsoz, M. R., Engin, B., ... Oztas, D. M. (2022). Intracardiac masses: Single center experience within 12 years: I-MASS Study. *American Heart Journal Plus: Cardiology Research and Practice*, *13*. <https://doi.org/10.1016/j.ahjo.2021.100081>
- Ebina, T., Sano, Y., Hirabayashi, M., Tsurumi, T., Watanabe, M., Furukawa, M., Matsuo, W., Nagasawa, H., Hirose, H., Horii, M., Nakajima, Y., Fujisawa, S., Iwahashi, N., & Hibi, K. (2024). Echocardiographic Findings of Malignant Lymphoma with Cardiac Involvement: A Single-center Retrospective Observational Study. *Internal Medicine*, *63*(3), 359–364. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.1902-23>

- Ellen, S., & Emma, H. (2023). Primary cardiac lymphoma: a case report. *European Heart Journal - Case Reports*, 7(4). <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytad175>
- Flox Camacho, Á., Hernández Hernández, F., Salguero Bodes, R., Sánchez Pérez, I., Carbonell Porras, A., & Tascón Pérez, J. (2003). Linfoma cardíaco primario: Diagnóstico mediante biopsia transyugular. *Revista Española de Cardiología*, 56(11), 1141–1144. <https://doi.org/10.1157/13054042>
- Ghantous, E., Hochstadt, A., Aviram, G., Perry, C., Ingbir, M., Havakuk, O., Banai, S., Topilsky, Y., & Laufer-Perl, M. (2023). Primary Cardiac Lymphoma Patients Presenting With Heart Failure. *Case*, 7(11), 449–455. <https://doi.org/10.1016/j.case.2023.08.008>
- Lyon, A. R., López-Fernández, T., Couch, L. S., Asteggiano, R., Aznar, M. C., Bergler-Klei, J., Boriani, G., Cardinale, D., Córdoba, R., Cosyns, B., Cutter, D. J., De Azambuja, E., De Boer, R. A., Dent, S. F., Farmakis, D., Gevaert, S. A., Gorog, D. A., Herrmann, J., Lenihan, D., ... Petersen, S. E. (2022). 2022 ESC Guidelines on cardio-oncology developed in collaboration with the European Hematology Association (EHA), the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology (ESTRO) and the International Cardio-Oncology Society (IC-OS). *European Heart Journal*, 43(41), 4229–4361. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac244>
- Petrich, A., Cho, S. I., & Billett, H. (2011). Primary cardiac lymphoma. *Cancer*, 117(3), 581–589. <https://doi.org/10.1002/cncr.25444>
- Tanaka, Y., Yamabe, H., Yamasaki, H., Tsuda, H., Nagayoshi, Y., Kawano, H., Kimura, Y., Hokamura, Y., & Ogawa, H. (2009). A case of reversible ventricular tachycardia and complete atrioventricular block associated with primary cardiac B-cell lymphoma. *PACE - Pacing and Clinical Electrophysiology*, 32(6), 816–819. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2009.02372.x>

ABSTRACT

Primary cardiac lymphoma, an extremely rare type of B-cell non-Hodgkin lymphoma, has an incidence of approximately 0.02-2% among malignant cardiac tumors. It is frequently associated with manifestations such as cardiac rhythm disturbances, refractory pericardial effusion and cardiac masses. Definitive diagnosis is achieved by biopsy, being essential to rule out hematogenous dissemination with PET-CT. The literature indicates a predominance of right chamber involvement and survival that varies significantly according to left ventricular involvement and the presence of arrhythmias. Therapeutic options are not well defined, but chemotherapy such as R-CHOP has shown efficacy, although the prognosis is generally poor due to complications such as disease progression, arrhythmias and sepsis. This case underscores the importance of considering cardiac lymphoma in patients with unexplained cardiac symptoms, highlighting the need for a multidisciplinary and specific diagnostic and therapeutic approach.

Keywords: *Lymphoma; Primary cardiac lymphoma; Syncope (MeSH/ DeCS)*
