Linfoma primario cardíaco en edad pediátrica: reporte de caso y revisión de la literatura

Primary cardiac lymphoma in pediatric age: case report and literature review

Xóchitl L. Serrano-Almanza, Bernardo Ramírez-García, M^a Ameyali Pérez-Huitrón* y Carlos D. Custodio-García

Departamento de Tomografía Computada, Hospital General "Gaudencio González Garza", Centro Médico Nacional La Raza, Ciudad de México, México

RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios tienen una prevalencia entre el 0.08 y el 0.2%, y los más comunes son los tumores benignos como el rabdomioma y el mixoma. Sin embargo, el 10% de los tumores son malignos. El linfoma cardíaco primario se presenta en el 1.3% de todos los tumores primarios cardíacos y representa el 0.5% de todos los linfomas no Hodgkin. Los pacientes presentan síntomas inespecíficos y se sospecha del diagnóstico por imagen cuando existe un tumor auricular derecho que refuerza con medio de contraste y derrame pericárdico.

Palabras claves: Linfoma cardíaco. Linfoma extranodal. Tumores cardíacos primarios. Derrame pericárdico. Neoplasias cardíacas. Linfoma de células B.

ABSTRACT

Primary cardiac tumors have a prevalence between 0.08 to 0.2%, being the benign tumors such as rhabdomyoma and myxoma the most common. However 10% of cardiac tumors can be malignant. Primary cardiac lymphoma occurs in 1.3% of all primary cardiac tumors and 0.5% of all non-Hodgkin's lymphomas. Patients present nonspecific symptoms, which causes difficulty in their early diagnosis. Diagnosis by imaging should be suspected when there is a right atrial mass that is enhanced with the contrast medium along with pericardial effusion.

Key words: Primary cardiac lymphoma. Extranodal lymphoma. Primary cardiac tumors. Pericardial effusion. Heart neoplasms. Lymphoma B-cell.

Correspondencia:

*M^a Ameyali Pérez-Huitrón

E-mail: ameyali_ph@hotmail.com

Recibido: 15-05-2019

Aceptado: 17-06-2019

DOI: 10.24875/ARM.19000132

1665-2118/©2019 Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, AC. Publicado por Permanyer México SA de CV. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

El linfoma cardíaco primario (LPC) es una forma rara de linfoma no Hodgkin (LNH) que involucra el corazón con extensión al pericardio y a los grandes vasos. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy heterogéneas, lo que dificulta su diagnóstico. Los métodos multimodales de imagen representan las mejores herramientas para su detección, localización, tamaño y extensión. Estos métodos incluyen ecocardiograma, tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y medicina nuclear. El examen histológico, citológico y de inmunohistoquímica dará el diagnóstico definitivo. Se ha descrito que la media de supervivencia es de 7 meses después del diagnóstico inicial. Con la introducción del rituximab y la mejoría de los tratamientos de soporte para las complicaciones cardíacas, la remisión completa y la supervivencia a largo plazo de estos pacientes van en aumento¹⁻³.

El primer caso de LPC fue descrito en Alemania en el año de 1939. Desde entonces solo ha sido posible realizar reportes aislados de casos, tanto *pre* como *post mortem*, y la mayor serie de casos publicados ha sido de nueve pacientes⁴.

Este caso es especial por la presentación a edad pediátrica, ya que se considera que es aún menos frecuentes que en adultos.

REPORTE DEL CASO

Se trata de un paciente de sexo femenino de 8 años de edad. En el interrogatorio, dirigido a los padres, estos niegan antecedentes

FIGURA 1. A: proyección anteroposterior. B: proyección lateral de tórax. Muestran una cardiomegalia generalizada, con una morfología en «garrafa» sugestiva de derrame pericárdico.

heredofamiliares o personales patológicos; sin antecedentes quirúrgicos o traumáticos u hospitalizaciones previas, tampoco se mencionan antecedentes perinatales de importancia. Fue ingresada en el servicio de urgencias de pediatría por dificultad respiratoria y dolor retroesternal de 5 días de evolución. En la exploración se observa como síntoma principal disnea en reposo. Al ingreso presentaba los siguientes signos vitales: temperatura de 36.6 °C, frecuencia respiratoria de 24 respiraciones por minuto, frecuencia cardíaca de 112 latidos por minuto, a la auscultación hay reducción de los ruidos cardíacos y el electrocardiograma reveló taquicardia sinusal.

La placa convencional en proyección posteroanterior de tórax (Fig. 1) presenta crecimiento cardíaco generalizado, con un corazón en forma de «garrafa» que sugiere derrame pericárdico, también se identifica derrame pleural bilateral.

Mediante TC se identifica un tumor cardíaco que afecta principalmente al ventrículo y a la aurícula derechos, con un crecimiento especialmente importante de la pared lateral anterior y posterior del mismo, sin afectar los

FIGURA 2. A-D: imágenes axiales de tomografía computarizada en la que se observa derrame pericárdico y lesión que afecta el ventrículo derecho, además de derrame pleural bilateral con atelectasia pasiva secundaria del pulmón izquierdo.

tractos de entrada y de salida de las venas cava y las arterias pulmonares, respectivamente (Figs. 2, 3 y 4).

En el examen histopatológico, varios fragmentos irregulares que en conjunto miden $10.5 \times 9 \times 2$ cm son café claro con áreas congestivas y anfractuados, y a los cortes son café blanco, homogéneos y sólidos. El espécimen irregular que mide $9 \times 7 \times 2.5$ cm es café claro con áreas congestivas, por una de sus caras se identifica músculo cardíaco con reporte de linfoma de células pequeñas y medianas, con infiltración al miocardio, sugestivo de linfoma linfoblástico. Posteriormente se realiza estudio de inmunohistoquímica con reporte final de linfoma de alto grado de células B precursoras, linfoma linfoblástico CD20 y CD10 positivo.

DISCUSIÓN

Los LNH consisten en la proliferación neoplásica de células linfoides que se diseminan por todo el organismo, dos terceras partes de estos se presentan como linfadenopatías persistentes, periféricas e indoloras, habitualmente solitarias o generalizadas, sin embargo, los LNH presentan mayor frecuencia de enfermedad extraganglionar (20%) que la enfermedad de Hodgkin¹.

El LCP es extremadamente raro: representa únicamente el 1.3% de los tumores cardíacos primarios y solo el 0.5% de todos los linfomas extranodales. En el linfoma no Hodgking diseminado, puede existir afección cardíaca secundaria hasta en un 30% de los casos, demostrado en estudios post

FIGURA 3. A-B: imágenes coronales en proyección de máxima intensidad. C: imagen sagital de tomografía contrastada donde se observa la extensa afección de la pared ventricular derecha con un extenso derrame pericárdico.

FIGURA 4. Reconstrucciones ortogonales con mapa a color las imágenes. A-C: muestran la extensión tumoral en un eje largo. D-F: muestran la extensión en un eje corto.

mortem. El linfoma primario cardíaco afecta solo al pericardio y/o al miocardio sin existir otras localizaciones extracardíacas².

En general, los tumores cardíacos primarios tienen una frecuencia en autopsia tan solo del 0.001 al 0.03%⁵.

Cerca del 70% de los casos descritos de los LCP son linfomas grandes de células B. Respecto a la edad de presentación, en la literatura reportada se describen en su mayoría en la edad adulta. Estudios de largo plazo publicados por Cresti en el año 2016 reportaron una incidencia de 1.38 de cada 100,000 habitantes por año, siendo benignos en un 90.5% y malignos en un 9.5%, de los cuáles solo se presentó un caso de LPC de un total de 42 casos⁶.

Los tumores cardíacos pueden ser grandes imitadores porque pueden presentarse con diversas manifestaciones clínicas. No hay características clínicas patognomónicas de los LCP, y los síntomas a menudo son inespecíficos y reflejan la localización y la extensión de la tumoración en el corazón y el mediastino: entre los más comunes se encuentran la disnea, dolor torácico, insuficiencia cardíaca congestiva, diferentes patrones de alteración de la hemodinámica que involucra al corazón y grandes vasos, taponamiento cardíaco por derrame pericárdico o hemopericardio, síndrome de la vena cava superior, arritmias como bloqueo auriculoventricular, trombosis y embolia^{4,7}.

La localización nos puede orientar acerca de las manifestaciones clínicas y las características benignas o malignas, por ejemplo, si obstruyen el tracto de salida del ventrículo derecho, podríamos pensar en un origen probablemente maligno del tumor, ya que es más frecuente a nivel de las cámaras derechas. Es raro que se encuentren a nivel ventricular y comprometen las válvulas cardíacas, pero se les debe diferenciar de los trombos ventriculares⁸.

Un enfoque de imagen integral es necesario para el diagnóstico, ya que el LCP presenta

diversas características por imagen. El estudio inicial debería incluir electrocardiograma, ecocardiograma, TC y, a ser posible, RM y estudios de imagen nuclear. Si bien el diagnóstico inicial de una tumoración cardíaca se sospecharía por ecocardiograma, en muchos casos las limitaciones técnicas del ultrasonido impiden o disminuyen su utilidad, así, pues, los estudios de imagen seccional como la TC y la RM representan el paso subsecuente para una mejor caracterización del tumor, así como su extensión⁹⁻¹¹.

Las características por radiología convencional del LCP se asocian a cardiomegalia generalizada y derrame pericárdico. La TC muestra una tumoración isodensa o hipodensa con respecto al miocardio, que se extiende a través de la superficie epicárdica y envuelve e infiltra el pericardio, los grandes vasos y las arterias coronarias. Con el medio de contraste muestra un realce heterogéneo. Cuando es posible realizar una tomografía cardíaca gatillada acorde a las guías establecidas, esta es una excelente herramienta adicional para evaluación de arterias coronarias y sistemas venosos¹².

CONCLUSIONES

Los LCP son infrecuentes y hay pocos estudios de seguimiento a largo plazo. El diagnóstico se lleva a cabo después de la autopsia, y se han referido unos pocos casos tratados y con larga supervivencia. En nuestro caso la tomografía computarizada resultó una gran herramienta para el diagnóstico diferencial y la valoración anatómica preoperatoria, no obstante, el diagnóstico definitivo se realizó con una biopsia transoperatoria y el posterior análisis inmunohistoquímico. Sin embargo,

este diagnóstico se deberá tomar en caso de la presencia de un tumor cardíaco infiltrante que condiciona derrame pleural en relación con otras lesiones más frecuentes.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos al Dr. Rodolfo Rivas Ruiz del Centro de Adiestramiento en Investigación Clínica (CAIC) del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) y su proyecto Iniciativa México por su valiosa contribución en la revisión, corrección y análisis del presente artículo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

FINANCIAMIENTO

El costo total del estudio fue parte del protocolo diagnóstico de la paciente realizado en el Instituto Mexicano del Seguro Social. No se requirió soporte con recursos del sector privado o entidades sin ánimo de lucro.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de

acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alcocer-Gamboa MA, León-González S, Castro-montes E, Loarca-Piña LM, Lugo-Gavidia LM, García-Hernández E. Presentación atípica de linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2015;53(2):232-38.
2. 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 México.* 2016;86(1):94-6.
3. Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, Avgerinos DV, Nasioudis D. Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017;8(5):624-32.
4. Ciancarella P, Fusco A, Citraro D, Sperandio M, Floris R. Multimodality imaging evaluation of a primary cardiac lymphoma. *J Saudi Hear Assoc.* 2017;29(2):128-35.
5. Arteaga-adame J, Careaga-reyna G, Lezama-Urtecho C, Álvarez-Sánchez L. Hemangioendoteloma cardíaco primario: diagnóstico y resección quirúrgica temprana. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2016;54(3):392-6.
6. Cresti A, Chiavarelli M, Glauber M, Tanganelli P, Scalese M, Cesareo F, et al. Incidence rate of primary cardiac tumors: A 14-year population study. *J Cardiovasc Med.* 2016;17(1):37-43.
7. Petrich A, Cho SI, Billett H. Primary cardiac lymphoma. *Cancer.* 2011;117(3):581-9.
8. Carmona-Delgado VM, Deloya-Maldonado AM, Carranza-Bernal M de L, Hinojosa-Pérez A, Fariás-Mayen L. Resección de mixoma intracardiaco. Reporte de Caso. 110 *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2017;55(1):110-3.
9. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Tex Hear Inst J.* 2011;38(3):261-2.
10. Fuzellier J, Saade Y, Torossian P, Baehrel B. [Primary cardiac lymphoma: diagnosis and treatment. Report of 6 cases and review of the literature]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2005;98(9):875-80.
11. Ceresoli GL, Ferreri JM, Bucci E, Ripa C, Ponzoni M, Villa E. Immunocompetent Patients Diagnostic and Therapeutic Management. *Cancer.* 1997;80(8):1497-506.
12. Jeudy J, Kirsch J, Tavora F, Burke AP, Franks TJ, Mohammed TL, et al. From the Radiologic Pathology Archives: Cardiac Lymphoma: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics.* 2012;32(5):1369-80.