

## Linfoma cardíaco primario, una presentación extremadamente rara



### Primary cardiac lymphoma, a extremely rare presentation

#### Introducción

Las neoplasias cardíacas tienen una presentación poco habitual. Se estima que su frecuencia es de 0.17%<sup>1</sup>. Otros autores reportan una prevalencia aún más baja, de 0.001-0.03%, y de estos el 90% de los tumores primarios son benignos<sup>2</sup>. El linfoma cardíaco primario es aún más raro, con una frecuencia que varía entre el 1-2% del total de los tumores cardíacos primarios. Por lo raro de esta patología presentamos este caso.

#### Caso clínico

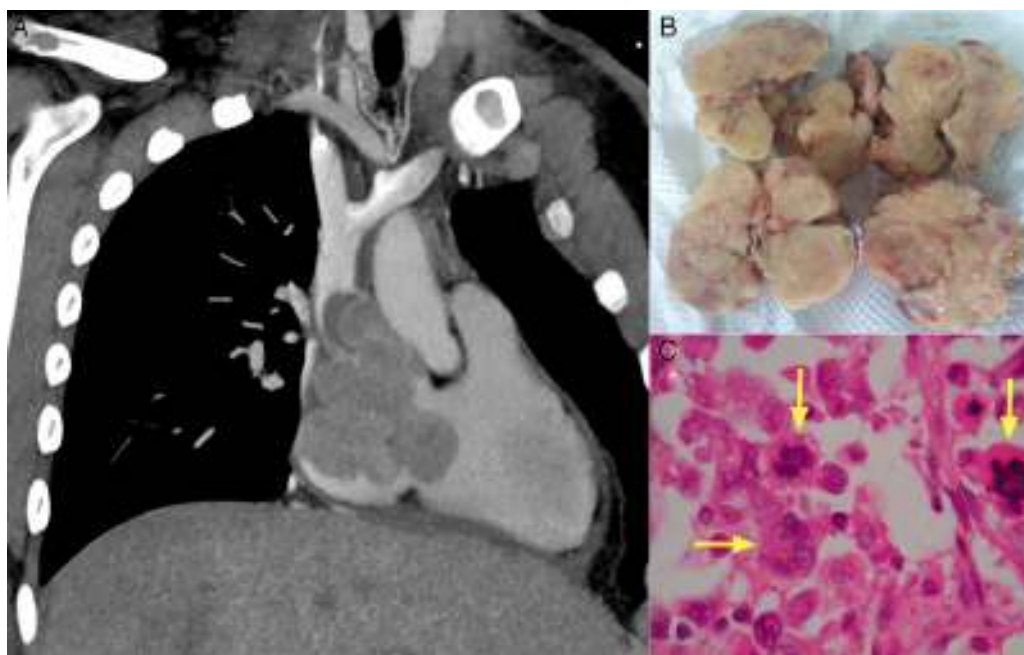
Adolescente masculino de 17 años, que acudió por edema generalizado y disnea progresiva de 4 días de evolución. Al examen físico presentaba ruidos cardíacos disminuidos, sin soplos, hepatomegalia, pulsos normales en las 4 extremidades, sin cianosis. El electrocardiograma reveló taquicardia sinusal y la radiografía de tórax mostraba ligera cardiomegalia con índice cardiotorácico 0.52. El ecocardiograma mostró tumor en aurícula derecha de 45 × 61 mm, pediculado al septum interauricular. La tomografía reveló que el tumor obstruía parcialmente la válvula tricúspide con extensión hacia la vena cava superior e inferior (fig. 1A). Se planteó

presentación atípica de mixoma auricular derecho, motivo por el cual se llevó a cirugía, realizándose resección total de tumoración, con buena evolución posterior. El tumor fue descrito como 2 masas sólidas, irregularmente ovoideas, lobuladas, blanco rosadas, con superficie lisa; al corte, con áreas de necrosis en su interior (fig. 1B). La microscopia reveló células grandes con núcleos pleomórficos y anaplásicos (fig. 1C); la inmunohistoquímica fue positiva para el anticuerpo ALK.

Se concluyó linfoma no Hodgkin de células grandes anaplásico (ALK+), inmunofenotipo T estadio III, por lo que se le refiere a oncología para tratamiento. Se completaron estudios de extensión, como resonancia magnética, aspirado de médula ósea y gammagrama óseo sin demostrar lesiones extraaxiales ni metástasis. La tomografía con emisión de positrones informó incremento del metabolismo por enfermedad linfoproliferativa. Inició quimioterapia intratecal con dexametasona, metotrexate y ARA-c; después de 2 ciclos se realizó tomografía con emisión de positrones que informó ausencia de actividad tumoral. Cumplió 7 ciclos de quimioterapia y actualmente lleva 9 meses en vigilancia.

#### Discusión

El linfoma cardíaco primario es un subtipo raro de linfoma no Hodgkin que puede involucrar solo al corazón, al pericardio o ambos<sup>3</sup>. Lo más común es que se presente en varones inmunocomprometidos mayores de 50 años, pero han sido reportados casos en inmunocompetentes como en este paciente. La presentación en la edad pediátrica es extremadamente rara. Las manifestaciones cardíacas más



**Figura 1** A. Tomografía en corte coronal que muestra el tumor que obstruye la válvula tricúspide y su extensión hacia vena cava superior. 1B. Fotografía del tejido tumoral resecado con áreas de necrosis interna. 1C. Microfotografía con células grandes con núcleos pleomórficos y anaplásicos (flechas).

frecuentemente descritas son el derrame pericárdico, falla cardíaca y el bloqueo auriculoventricular.

Estas lesiones pueden encontrarse en cualquiera de las 4 cavidades cardíacas pero principalmente afecta las derechas y es la aurícula ipsilateral la frecuentemente involucrada<sup>3,4</sup>. Por otra parte, cuando las lesiones involucran el lado izquierdo del corazón cursan con peor pronóstico<sup>4</sup>.

El ecocardiograma transtorácico provee información sobre función cardíaca e identifica masas y su movilidad; sin embargo, son necesarias otras modalidades diagnósticas para delimitar la extensión de la lesión. La tomografía de tórax contrastada brinda información anatómica y permite visualizar la extensión (metástasis) de la malignidad. La resonancia magnética es útil para estratificar tumores malignos y caracterizar el tejido de las masas cardíacas<sup>5</sup>; por otro lado, la tomografía con emisión de positrones permite evidenciar la actividad metabólica y proliferación tumoral, así como la respuesta al tratamiento médico implementado<sup>6</sup>.

Es muy raro que en estos casos se realice la resección tumoral completa, pero en nuestro paciente se decidió dicha conducta por la sospecha de un mixoma, basándonos en la alta incidencia de benignidad (90%) de los tumores cardíacos en la edad pediátrica. Para estas lesiones lo recomendable es la resección tumoral parcial para la paliación de los síntomas o la realización de biopsias percutáneas guiadas por tomografías para establecer el diagnóstico<sup>4,6</sup>, ya que es obligado el examen citológico del tumor o derrame pericárdico para el diagnóstico definitivo de esta condición<sup>3</sup>.

Macroscópicamente gran parte de los linfomas son sólidos, infiltrativos en una o más cavidades cardíacas<sup>5</sup>. Histológicamente, la mayoría son de tipo células B difusas, rara vez son de células T, aunque han sido reportados anaplásico y plasmablastico<sup>3</sup>. Nuestro caso resultó en un

linfoma no Hodgkin de células grandes anaplásico inmunofenotipo T, haciendo este caso aún más raro, no solo por su presentación a una edad poco habitual sino porque la estirpe histológica involucrada es una de las menos frecuentes.

La mayoría de las publicaciones concuerdan en que se trata de una entidad altamente mortal independientemente de la estirpe histológica involucrada. Se ha descrito que la media de supervivencia es de 7 meses después del diagnóstico inicial<sup>3</sup>. Con la introducción del rituximab y la mejoría de los tratamientos de soporte para las complicaciones cardíacas, la remisión completa y supervivencia a largo plazo de estos pacientes van en aumento.

Por otra parte se ha descrito que estos pacientes tienen un 20-25% de probabilidades de recaer y una segunda remisión es posible usando como terapia de rescate quimioterapia intensiva y trasplante de células madres, tal como lo reportado por Brugieres et al.<sup>7</sup> donde una segunda remisión se logró en 36 de 41 casos de linfoma anaplásico de células grandes.

## Conclusión

Se trata de una entidad sumamente rara que respondió adecuadamente a la quimioterapia implementada. La misma debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier tumoración auricular derecha y derrame pericárdico independientemente de la edad de presentación.

## Bibliografía

1. Patiño E. Tumores cardíacos. En: Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A, editores. *Cardiología pediátrica*. 2da. ed. México, DF: Ed Médica Panamericana; 2013. p. 465.

2. Park M. Tumores cardiacos. En: Park M, editor. *Cardiología pediátrica*. 5ta. ed. Barcelona, España: Elsevier Mosby; 2008. p. 402.
  3. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol*. 2011;149:358–63.
  4. Shah RN, Simmons TW, Carr JJ, et al. Primary cardiac lymphoma diagnosed by multiphase-gated cardiac CT and CT-guided percutaneous trans-sternal biopsy. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2012;6:137–9.
  5. Sato K, Kurita T, Nakamori S, et al. Usefulness of tissue characterization by cardiac magnetic resonance imaging as a complementary method for evaluation of cardiac malignant lymphoma. *Int J Cardiol*. 2012;154:52–3.
  6. Cho JM, Sohn IS, Yang YJ. Heart in the heart: Dual faced primary cardiac lymphoma on PET-CT. *Int J Cardiol*. 2010;142:40–1.
  7. Brugieres L, Quartier P, le Deley MC, et al. Relapses of childhood anaplastic large-cell lymphoma: Treatment results in a series of 41 children—a report from the French Society of Pediatric Oncology. *Ann Oncol*. 2000;11:53–8.
- Aldo Campos-Quintero<sup>a</sup>, Emilia Patiño-Bahena<sup>a,\*</sup>, Adrián Sánchez-Flores<sup>a</sup>, Antonio Benita-Bordes<sup>b</sup>, Alberto Aranda-Fraustro<sup>c</sup> y Alfonso Buendía-Hernández<sup>a</sup>
- <sup>a</sup> *Departamento de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, México*  
<sup>b</sup> *Departamento de Cirugía de Malformaciones Congénitas del Corazón, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, México*  
<sup>c</sup> *Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, México*
- \* Autor para correspondencia. Juan Badiano #1, Col. Sección XVI, Del. Tlalpan, México D.F.  
Teléfono: (52) 55.73.29.11; ext. 1336.  
Correo electrónico: [emjopaba@cardiologia.org.mx](mailto:emjopaba@cardiologia.org.mx)  
(E. Patiño-Bahena).  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2015.06.005>