

## ONCOLOGÍA

# SOPLO POR COMPRESIÓN EXTRINSECA DE LA AORTA CAUSADO POR LINFOMA MEDIASTINAL

**(Caso Clínico y Revisión Bibliográfica)**

Asdrúbal Cabrera Ortiz\*

## SUMMARY

Lymphomas are the thirds most common group of cancers in children and adolescents in the United States. Non-Hodgkin lymphomas represent approximately 60 percent of these diagnoses. Non-Hodgkin lymphomas are categorized as low, intermediate, or high grade on the basis of their clinical aggressiveness. Low and intermediated grade tumors predominate in adults, whereas more than 90 percent of children with non-Hodgkin's lymphomas have high-grade tumors. This article describes an unusual case of adolescent with systolic murmur, respiratory symptoms and extrinsic aortic compression

**caused by mediastinal non-Hodgkin lymphoma.**

**Keywords:** non-Hodgkin lymphoma, murmur, mediastinum, mass.

**ABREVIATURAS:** LNH: linfoma no Hodgkin; BN: bronconeumonía; EBAIS: Equipo Básico de Atención Integral de Salud; OMS: Organización Mundial de la Salud; UCI: Unidad de Cuidados Intensivos.

## INTRODUCCIÓN

El mediastino es el espacio ubicado en la porción central del tórax, entre ambas cavidades pleurales; incluyen los órganos que contiene a excepción de los pulmones. Se divide en compartimientos para su estudio: anterior, medio y posterior. Las estructuras contenidas en estos

compartimientos pueden dar origen a tumores, masas inflamatorias, padecimientos congénitos o degenerativos o metastásicos.<sup>1,2,4,5</sup> En niños y adolescentes, los tumores malignos son la causa de masas mediastinales en un 40-70% de casos. Las masas ubicadas en el mediastino producen una amplia variedad de síntomas que suelen integrarse en el síndrome de la vena cava superior, el síndrome mediastinal y más rara vez, en síndrome de compresión radicular.<sup>5,12,14</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino 13 años vecino de Sabalito, Coto Brus, sin antecedentes patológicos de

\* Médico General, Área de Salud de Coto Brus.

importancia. Consulta al servicio de emergencias HSV con cuadro de 1 mes de evolución de tos, sensación febril ocasional y disnea, el cual fue tratado en varias ocasiones en el EBAIS de su localidad como IVRS. Al ingreso el paciente refiere en la historia clínica tos productiva sin hemoptisis, disnea de esfuerzos leves y fiebre intermitente (paciente refiere cada 3 días presenta un episodio febril) además pérdida de peso no cuantificado, negó otros síntomas. Al examen físico se describe un paciente conciente, orientado, acianótico, disneico, ORL normal. Cuello sin ingurgitación yugular a 45°, sin masas o adenopatías, tiroides no palpable. Tórax con leves tirajes costales, campos pulmonares con crépitos basales bilaterales, con matidez a la percusión en pulmón izquierdo, murmullo vesicular aumentado en pulmón derecho. Ruidos cardiacos rítmicos con soplo mesosistólico grado III/IV multifocal con predominio en foco aórtico, irradia a carótida, sin otros ruidos agregados. Abdomen normal, área inguinal sin adenopatías, testículos sin masas, extremidades normales, el resto examen físico fue normal. La radiografía de tórax inicial mostraba ensanchamiento mediastinal, probable cardiomegalia, desviación derecha de la tráquea y BN izquierda. Se internó en medicina hombres para estu-

dios y tratamiento por BN. Ese día se le coordina ecocardiograma y valoración por cardiólogo con el diagnóstico sugestivo de cardiopatía valvular. El cardiólogo le realiza un ecocardiograma el cual revela un derrame pericárdico, el cual es drenado (250 cc de Sangre); además se encuentra una masa en mediastino que comprime la aorta ascendente lo que produce un flujo con turbulencia. Estuvo 3 días en UCI y después de ser estabilizado se envía a valoración por hematólogo. El diagnóstico hematológico fue Linfoma no Hodgkin.

## DISCUSIÓN Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Las masas o procesos expansivos del mediastino son las masas torácicas más frecuentes en el niño y pueden presentarse en los distintos compartimientos del mediastino. Pueden tener varios orígenes: congénito, inflamatorio o traumático. Dentro de los más frecuentes, se incluyen, linfomas, timomas, hiperplasia tímica, teratomas, tumores neurogénicos, quiste broncogénico, los cuales constituyen cerca del 80% de las masas mediastinales en los niños.<sup>4,5,15</sup>. Una amplia variedad de estas lesiones son poco sintomáticas o asintomáticas, a veces son hallazgos incidentales en un estudio radiológico de tórax.

Otras producen síntomas por compresión o infiltración de estructuras adyacentes como la vía aérea, corazón y grandes vasos. En la literatura se reportan casos de compresión del tronco de la arteria pulmonar o sus ramas, del ventrículo derecho, de las vías respiratorias y muy comúnmente de la vena cava superior. En este caso la compresión extrínseca afecta a la porción ascendente de la aorta provocando síntomas similares a los reportados por otros autores.<sup>1,6,9,10,11,12,14</sup>. La radiografía de tórax es el primer estudio diagnóstico en estos casos. Permite identificar y localizar la masa en alguno de los comportamientos mediastínicos. Otros hallazgos que se pueden detectar son las calcificaciones, así como adenopatías concomitantes.<sup>1,15</sup>. (Ver figuras 1 y 2).

El siguiente estudio por realizar comprende la TAC, y constituye el método de diagnóstico de elección pues confirma el diagnóstico, evalúa la localización, estructura (presencia de calcificaciones, áreas hipodensas por hemorragia o cambios quísticos), extensión y compromiso de estructuras vecinas. La Resonancia Magnética es una opción diagnóstica y los resultados que se obtienen son similares a los de la TAC, incluso es superior en el estudio de masas mediastinales posteriores.<sup>1,5,15</sup>. La US doppler-color ofrece su mayor utilidad cuando la masa



FIGURA 1. Radiografía de tórax al ingreso en el Servicio de Emergencias



FIGURA 2. Radiografía de Tórax 4 meses después del tratamiento

están en contacto con la pared torácica o se pueden examinar a través del hueco supraesternal. Permite determinar la estructura de la lesión (sólida o quística) y evaluar la vascularización. El ecocardiograma permite evaluar el compromiso de estructuras cardíacas así como la presencia de derrame pericárdico.<sup>9,10,16</sup> En el caso expuesto, el paciente corresponde un adolescente de 13 años cuyos síntomas son característicos asociado a signos de compresión extrínseca. Se reporta en la literatura compresión de la arteria pulmonar, del tracto de salida del ventrículo derecho así como de la vena cava superior, sin embargo no se reporta compresión aórtica aislada como ocurrió en este paciente.<sup>5,6,16</sup> El linfoma no Hodgkin constituye el 60% de todos los linfomas en niños y el 7% de las neoplasias en niños y

jóvenes menores de 20 años. Son más frecuentes en la segunda década de la vida y raro en niños menores de 3 años. El linfoma no Hodgkin es la cuarta causa de malignidad entre jóvenes de Estados Unidos y la quinta en el Reino Unido, constituyen cerca del 8% de cánceres entre jóvenes de 15-19 años en ambos países.<sup>3,7,13</sup> La incidencia de LNH varía con la edad, aumenta progresivamente desde el nacimiento hasta los 80 años. Entre los adolescentes, los hombres son más afectados que las mujeres y los blancos no hispanicos tienen la mayor incidencia de nuevos diagnósticos. La mortalidad en el grupo de 15-19 años en Estados Unidos de 1975 a 1999 fue de 41 muertes por millón por año, 160% más alto que en el grupo de 10-14 años.<sup>2,7,13</sup> Los subtipos de linfomas no Hodgkin incluyen linfoma

difuso de células B grandes (incluye el linfoma mediastinal primario de células B), linfoma linfoblástico, linfoma de Burkitt y linfoma anaplásico de células grandes. Existen diferencias en epidemiología, histopatología, tratamiento y pronóstico entre los distintos subtipos. Los linfomas que aparecen en la adolescencia son interesantes debido a que muestran características similares a los linfomas tanto de niños como de adultos.<sup>3,7,8</sup>

El linfoma difuso de células B grandes es el subtipo más común de LNH en la adolescencia constituye cerca del 40% de los nuevos diagnósticos. El linfoma primario mediastinal de células B es un subtipo distinto del linfoma difuso de células B grandes, reconocido por la OMS, de curso más agresivo. Esta variedad de linfoma aparece casi exclusivamente en

adolescentes y adultos jóvenes.<sup>7,8</sup> El linfoma linfoblástico constituye el 30% de los LNH que se diagnostican en niños, adolescentes y adultos jóvenes. El 90% se origina de células T inmaduras y el restante de precursoras de células B. El linfoma linfoblástico se presenta usualmente como una masa mediastínica, asociado a disnea, dolor torácico, disfagia, síndrome de vena cava superior, en 80% de los casos presenta adenopatías axilares y cervicales al momento del diagnóstico. Desde el punto de vista biológico los LNH tienen gran similitud con las leucemias linfoblásticas agudas, por ello el tratamiento se realiza con esquemas de quimioterapia similares a los empleados en las leucemias.<sup>5,7,16</sup> El linfoma de Burkitt es el subtipo más común de LNH en edades de 5 a 14 años y es muy raro en adultos (<5% de todos los linfomas). El linfoma anaplásico de células grandes es considerado el menos común de los 4 subtipos de LNH, se caracteriza por la proliferación de grandes células pleomórficas con fenotipo T o nulo, expresan el antígeno CD30 y muestra la tendencia a invadir los nódulos linfáticos.<sup>3,4,7</sup> Clínicamente, los LNH pueden presentarse a nivel de ganglios periféricos o profundos, a nivel de cualquier zona de tejido linfoide como el anillo de Waldeyer, placas de Peyer, ganglios del mediastino o como tu-

more extraganglionares en hueso, piel, entre otro, acompañados o no de síntomas dependientes de la localización del tumor. Puede haber presencia de síntomas sistémicos como fiebre, sudores nocturnos, pérdida de peso, los cuales son frecuentes al inicio de la enfermedad. Los LNH a diferencia de la enfermedad de Hodgkin muestran un patrón de progresión multicéntrico ganglionar por su diseminación linfática y sanguínea y tiende a infiltrar precozmente la médula ósea y el sistema nervioso central.<sup>3,5,7,12</sup>

## CONCLUSIONES

Un punto crucial para el desarrollo de estrategias eficaces de tratamiento es el reconocimiento de que los diferentes subtipos de LNH requieren de distintas modalidades de manejo. Actualmente están en investigación nuevos agentes quimioterapeutas que puedan mejorar la sobrevida de estos pacientes.<sup>2,7,8</sup>

Se conoce que los niños y adolescentes con LNH tienen una sobrevida de 80% a los 5 años, siendo el factor pronóstico más importante el estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico. Por esto es necesario realizar el diagnóstico oportuno debido a que puede influir en la respuesta del paciente al tratamiento.<sup>13,16</sup>

## RESUMEN

Linfoma es el tercer grupo más común de cáncer en niños y adolescentes en Estados Unidos. Linfoma no Hodgkin representa aproximadamente el 60 por ciento de estos diagnósticos. El linfoma no Hodgkin esta categorizado como de grado bajo, intermedio, o alto con base en su agresividad clínica. El tumor de bajo grado e intermedio predomina en adultos, sin embargo más de 90% de los niños con linfoma no Hodgkin tienen un tumor de alto grado. En este artículo se describe un caso inusual de un adolescente con soplo sistólico, síntomas respiratorios y compresión aórtica extrínseca causada por un linfoma no Hodgkin mediastinal.

**Palabras clave:** linfoma no Hodgkin, soplo, mediastino, masa.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Aboitiz-Rivera CM, Alejandro A, Martínez BE et al. Tumores primarios del mediastino con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Presentación de dos casos. *Rev Mex Pediatr* 2000; 67 (2): 72-77.
2. Burkhardt B, Zimmermann M, Oschlies I, Noggli F, Mann G, et al. The impact of age and gender on biology, clinical features and treatment outcome of non-Hodgkin lymphoma in childhood and adolescence. *Br J Haematol* 2005; 131: 39-49.
3. Cairo MS, Raetz E, Lim MS, Davenport V, et al. Childhood and adolescent non-Hodgkin lymphoma: New insights in biology and critical challenges for the future. *Pediatric Blood & Cancer* 2005; 45:753-769.

4. Dubashi B, Cyriac S, Tenali SG. Clinico-pathological analysis and outcome of primary mediastinal malignancies- A report of 91 cases from a single institute. *Ann Thoracic Med* 2009; 4 (3): 140-142.
5. Duwe BV, Sterman DH, Musani AI. Tumor of the mediastinum. *Chest* 2005; 128: 2893-2909.
6. Gouch JH, Gold RG, Gibson RV. Acquired pulmonary stenosis and pulmonary artery compression. *Thorax* 1967; 22:358-367.
7. Hochberg J, Waxman IM, Morris E, Cairo MS. Adolescent non-Hodgkin lymphoma and Hodgkin lymphoma: state of the science. *Br J Haematol* 2008; 144: 24-40.
8. Johnson PWM, Davies AJ. Primary Mediastinal B-Cell Lymphoma. *Hematology Am Soc Hematol Edu Prog* 2008; 349-358.
9. McKenzie DB, Khanna V, Proctor RD, Boullin JP. Lymphoma presenting as an ejection systolic murmur. *Eur J Echocardiogr* 2008; 9: 184-185.
10. Robinson T, Lynch J, Grech E. Non-Hodgkin lymphoma causing extrinsic pulmonary artery compression. *Eur J Echocardiogr* 2008; 9: 577-578.
11. Pehlivan Y, Sevinc A, Ozer O, Sari B, Davutoglu V. Mediastinal testicular tumor compressing the left atrium in Young male presenting initially with symptoms of left heart failure. *Intern Med* 2009; 48: 169-171.
12. Rendón-García H, Covarrubias-Espinoza G, Bustamante-Cereczer JG. Masas mediastinales en niños con cáncer. Causas y manifestaciones clínicas. *Rev Mex Pediatr* 2004; 71 (4): 170-174.
13. Sandlund JT, Downing JR, Crist WM. Non-Hodgkin lymphoma in childhood. *N Engl J Med* 1996; 334: 1238-1248.
14. Saraya T, Shimura C, Mikura S, Yasutake T, Kato J, Yokoyama T, et al. Huge mediastinal mass with SVC syndrome accompanying numerous chest wall collateral vessels. *Inter Med* 2008; 47: 1719-1722.
15. Villanueva E, Otero J, García C. Caso radiológico pediátrico. *Rev Chil Enf Respir* 2007; 23: 206-210.
16. Viseur P, Unger P. Doppler echocardiographic diagnosis and follow-up of acquired pulmonary stenosis due external cardiac compression. *Cardiology* 1995; 86 (1): 80-82.