

Linfoma pericárdico primario con compromiso hemodinámico a propósito de un caso

MSc. Dr. Geovedy Martínez García¹✉, Dra. Yanitsy Chipi Rodríguez¹, Dra. Annia M. Carrero Vázquez¹, Dra. Yaydy González Miguélez¹, Dra. Natalia Reynosa Paneque¹, Dra. Rosa M. Martínez Peró¹, Dra. Lisette Rodríguez Phinhevy², Dra. Anisleidys Ledesma Duardo² y Dr. Arturo Martínez García³

¹ Servicio de Cardiología, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. La Habana, Cuba.

² Servicio de Geriátrica, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. La Habana, Cuba.

³ Servicio de Cirugía General, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. La Habana, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 24 de enero de 2019

Aceptado: 25 de febrero de 2019

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

ETT: ecocardiograma transtorácico

LCP: linfoma cardíaco primario

RMN: resonancia magnética nuclear

RESUMEN

El linfoma cardíaco primario es una enfermedad extremadamente rara y fatal del corazón. Es definido como un linfoma que compromete el corazón y el pericardio. Tiene un pronóstico pobre debido a la dificultad en su diagnóstico por lo inaccesible de su localización. Se presenta el caso de un hombre de 84 años de edad con antecedentes de salud que acudió con síntomas y signos de insuficiencia cardíaca. Se sospechó cardiopatía dilatada, pero en el ecocardiograma transtorácico se observó derrame pericárdico severo con masa adherida a la pared lateral de las cavidades derechas, sin dilatación de cavidades. Se realizó ventana pericárdica para drenar el derrame, sin poder estudiar el líquido extraído. Finalmente se realizó resonancia magnética nuclear que diagnosticó linfoma cardíaco, y teniendo en cuenta la ausencia de otras alteraciones en el resto del cuerpo, se definió como primario. No se pudo realizar diagnóstico histológico por negativa del paciente y familiares.

Palabras clave: Pericardio, Linfoma, Tumores cardíacos, Diagnóstico, Ecocardiografía, Resonancia magnética nuclear

Primary pericardial lymphoma with hemodynamic disorder apropos of a case

ABSTRACT

Primary cardiac lymphoma is an extremely rare and fatal entity of the heart. It is defined as a lymphoma that compromises the heart as well as the pericardium. It has a poor prognosis because of the difficulty in its diagnosis, due to the inaccessibility of its location. Here is presented the case of an 84-year-old man with healthy history that came to our hospital with symptoms and signs of heart failure. The first suspicion was dilated cardiomyopathy, but in the transthoracic echocardiography was observed a large pericardial effusion with a mass attached to the side wall of the right chambers, without chamber dilation. A pericardial window was performed to drain the effusion, without being able to study the extracted fluid. Finally, a magnetic resonance imaging was performed resulting in a cardiac lymphoma diagnosis that, taking into account the absence of other changes in the rest of the body, was defined as primary. No histological diagnosis could be de-

✉ G Martínez García

Anita 936 e/ Gertrudis y Lagueruela,
Sevillano, Diez de Octubre.

La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

geovedymg@infomed.sld.cu

veloped due to refusal of the patient and his relatives.

Keywords: Pericardium, Lymphoma, Cardiac tumors, Diagnosis, Echocardiography, Magnetic resonance imaging

INTRODUCCIÓN

La afectación cardíaca y pericárdica de un linfoma maligno es una situación muy rara, representa aproximadamente el 1% de los tumores cardíacos y el 0,5% de los linfomas no Hodgkin extraganglionares, y el tipo más común es el linfoma difuso de células B grandes¹.

Los síntomas iniciales están dados por falla cardíaca, síncope, arritmias y derrame pericárdico de gran cuantía, y el diagnóstico positivo se realiza con las técnicas de imagen cardíaca y el estudio histológico². A pesar de estas, el diagnóstico –en la mayoría de los casos– es difícil, por la localización inaccesible del tumor.

El tratamiento para el linfoma cardíaco primario (LCP) es variable porque la estrategia óptima de tratamiento no ha sido aún establecida; sin embargo, estudios previos han mostrado que la quimioterapia es el tratamiento más efectivo³. Tiene un pobre pronóstico, ya que los pacientes mueren en los primeros meses después del diagnóstico, fundamentalmente por daños sistémicos⁴.

Se presenta el caso de un paciente que acude a nuestra institución con síntomas de insuficiencia cardíaca global, y se diagnostica por imágenes un linfoma pericárdico sin otras localizaciones sistémicas.

CASO CLÍNICO

Hombre de 84 años de edad, con antecedentes de salud e historia de tres días con decaimiento, disnea a los esfuerzos ligeros (clase III de la *New York Heart Association*) y edemas en ambos miembros inferiores, que por tal motivo acu-

dió al médico de su área de salud, el cual le indicó amoxicilina y digoxina; pero al continuar con los mismos síntomas decidió acudir al servicio de urgencias de nuestro hospital.

Datos positivos al examen físico

- Mucosas húmedas e hipocoloreadas.
- Miembros inferiores infiltrados con edemas blandos, fríos, no dolorosos, con presencia de godet a la palpación, que alcanzan ambas rodillas. Cambio de coloración de la piel en región distal del miembro inferior izquierdo.
- Murmullo vesicular disminuido globalmente, con crepitantes bibasales y frecuencia respiratoria de 22 respiraciones por minuto.
- Ruidos cardíacos arrítmicos, de baja intensidad, no soplos, ni roces. Frecuencia cardíaca de 106 latidos por minuto y tensión arterial 100/60 mmHg.
- Abdomen suave y depresible, doloroso a la pal-

Tabla. Exámenes sanguíneos realizados.

Complementario	Resultado	Valores de referencia
Hematocrito	0,39	0,42 - 0,52
Leucograma	10,5 x 10 ⁹ /L	4,5 - 10,5 x 10 ⁹ /L
Eritrosedimentación	12 mm/h	< 30 mm/h
Fosfatasa alcalina	116 U/L	100 - 290 U/L
TGP	28 U/L	0 - 49 U/L
TGO	34 U/L	0 - 46 U/L
GGT	81 U/L	5 - 45 U/L
Colesterol	2,92 mmol/L	3,87 - 6,20 mmol/L
Triglicéridos	1,13 mmol/L	0,46 - 1,88 mmol/L
Creatinina	62 µmol/L	49,0 - 104,0 µmol/L
Ácido úrico	382 µmol/L	155 - 428 µmol/L
Urea	6,1 mmol/L	3,30 - 8,30 mmol/L
Proteínas totales	79 g/L	60,0 - 80,0 g/L
Albumina	38 g/L	38 - 54 g/L
Glicemia	6,6 mol	4,20 - 6,11 mmol/L
PSA	0,38 ng/L	0,4 ng/L

GGT, enzima gamma-glutamyl-transpeptidasa; PSA, antígeno prostático específico (siglas en inglés); TGO, enzima transaminasa glutámico oxalacética; TGP, enzima transaminasa glutámico pirúvica.

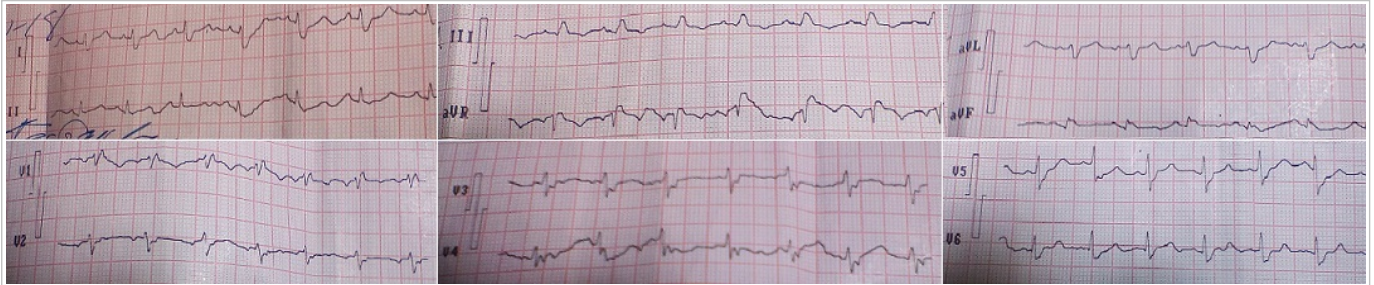


Figura 1. Electrocardiograma del paciente al llegar al hospital.

pación en hipocondrio derecho, donde se constata hepatomegalia dolorosa de aproximadamente 3 cm por debajo del reborde costal. Presencia de reflujo hepatoyugular.

Exámenes realizados

- Complementarios sanguíneos: se describen en la **tabla**.
- Electrocardiograma: eje eléctrico normal ($\Delta QRS +80^\circ$). Patrón de bloqueo de rama derecha del haz de His y de bloqueo fascicular anterior izquierdo (**Figura 1**).
- Radiografía de tórax posteroanterior: aumento del diámetro transversal de la silueta cardíaca. Aorta dilatada. Reacción pleural en ambas bases, más acentuada en el lado derecho y signos de congestión pulmonar hiliobasal bilateral.
- Ultrasonido abdominal: hígado de tamaño normal, homogéneo, de ecogenicidad conservada, sin lesiones focales. Vesícula biliar de tamaño normal, de paredes reactivas. No dilatación de vías biliares. Páncreas de tamaño normal, homogéneo, con discreto aumento de su ecogenicidad.
- Aorta de calibre normal, con depósitos fibrocálcicos y ausencia de lesiones aneurismáticas. Riñones de tamaño y posición normal, pirámides prominentes, mala relación córtico-medular, contornos irregulares, con marcado aumento de la ecogenicidad del parénquima, no ectasia. Derrame pleural bilateral de moderada cuantía, presencia de líquido perihepático y en hipogastrio de pequeña cuantía.
- Tomografía computarizada simple. Tórax: derrame pleural bilateral de moderada cuantía que involucra las cisuras, signos de fibroenfisema pulmonar, presencia de neumomediastino y derrame pericárdico, pequeñas adenopatías mediastinales menores de 1 cm. Abdomen: hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo, ausencia de líquido intraabdominal, escoliosis de convexidad derecha con estrechamiento de los orificios interventriculares.
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): Cavidades cardíacas de diámetros y estructuras normales, función sistólica conservada. Derrame pericárdico de gran cuantía, sin signos de taponamiento

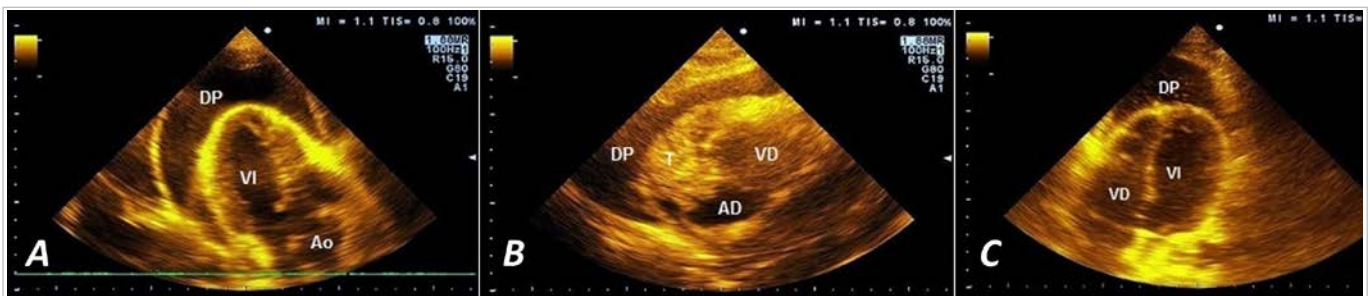


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica. **A.** Vista paraesternal eje largo. Se observa gran derrame pericárdico que rodea el ápex cardíaco. **B.** Imagen del tumor pericárdico adosado a las paredes laterales de las cavidades derechas (vista subcostal). **C.** Estudio realizado tres días después de realizada la ventana pericárdica. El derrame solo se observa alrededor del ápex, con abundantes restos de fibrina. AD, aurícula derecha; Ao, aorta; DP, derrame pericárdico; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; T, tumor.

cardíaco (índice de Witzman = 54 mm) Imagen hiperdensa, homogénea, de 46 × 61 mm, anclada a la pared lateral de las cavidades derechas a las cuales comprime, en especial a la aurícula que le produce colapso sistólico (**Figura 2, A y B**). Vena cava inferior dilatada, con colapso inspiratorio menor de 50%.

Con el resultado del ETT y el cuadro clínico del paciente, se decidió –por los colectivos de Medicina Interna, Cardiología y Cirugía General– realizar ventana pericárdica quirúrgica con el objetivo de drenar el gran derrame pericárdico, aliviar los síntomas del paciente y estudiar histológicamente el líquido obtenido. El procedimiento se realizó por vía transperitoneal, con anestesia local, y se extrajeron 600 mL de líquido seroso oscuro, el cual se envió para estudio. Desafortunadamente, el líquido coaguló antes del estudio histológico.

El paciente mejoró su estado general después del procedimiento y desaparecieron la disnea y los edemas en miembros inferiores. Se repitió el ETT y se observó reducción del derrame pericárdico, el cual se concentraba en región apical del ventrículo izquierdo con abundantes bandas de fibrina (**Figura 2C**). La imagen antes descrita en pared lateral derecha se mantuvo con las mismas características.

Con el objetivo de esclarecer el diagnóstico del tumor pericárdico, se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) cardíaca donde se observó una imagen tumoral a expensas del pericardio que comprimía las cavidades derechas, fundamentalmente la aurícula derecha, con diámetros de 52,2 × 72,7 mm (**Figura 3**). Con los estudios de caracterización tisular se concluyó como un presunto linfoma pericárdico, pero no se pudo hacer el diagnóstico histológico porque el paciente y sus familiares se negaron a la realización de la biopsia y solicitaron el alta hospitalaria en contra de las re-

comendaciones médicas.

COMENTARIOS

El linfoma pericárdico primario es una enfermedad extremadamente rara y forma sólo el 0,5% de los linfomas extraganglionares. Es definido como un linfoma extraganglionar limitado al corazón o el pericardio^{1,2}. Histológicamente, el linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes es el más común de los LCP (58%), seguido por el de células T (16%), el de Burkitt (9) y el linfoma linfocítico de células pequeñas (6%)². En la revisión de la literatura, la mayoría de los LCP se diagnosticaron como una masa anclada a las paredes de las cavidades cardíacas, fundamentalmente la aurícula derecha, ventrículo derecho y aurícula izquierda, en orden de frecuencia⁵.

Los pacientes generalmente se presentan con síntomas inespecíficos, como disnea, arritmias, derrame pericárdico e insuficiencia cardíaca congestiva, como se observó en nuestro caso^{3,5}. Estudios imagenológicos, como el ecocardiograma, la tomografía computarizada y la RMN son útiles para el diagnóstico de LCP; sin embargo, el estudio histopatológico

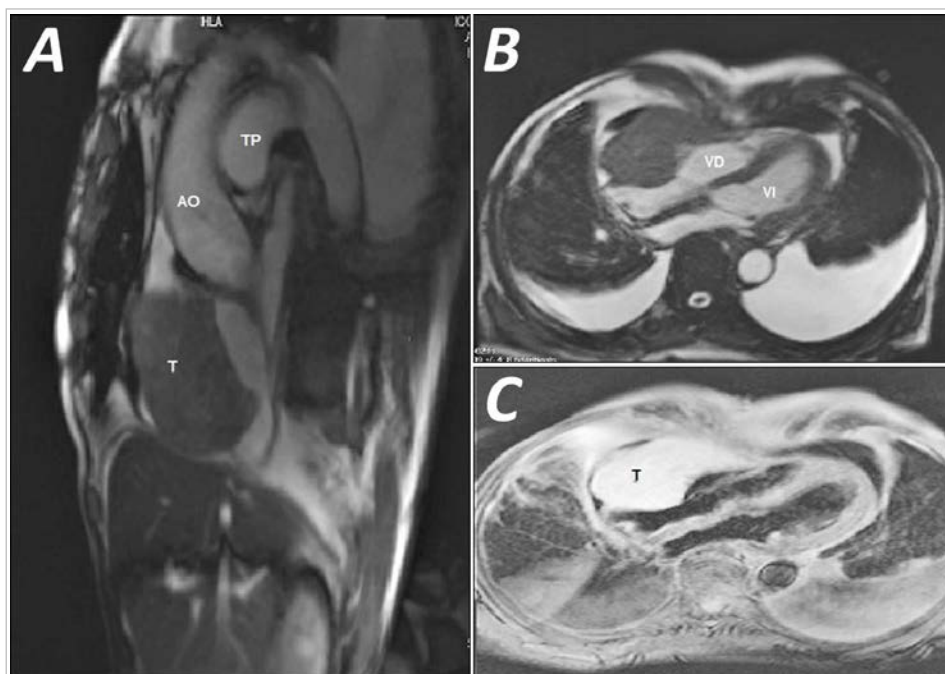


Figura 3. Resonancia magnética nuclear cardíaca contrastada. **A.** Corte sagital. **B y C.** Corte transversal. Se observa linfoma pericárdico comprimiendo cavidades derechas. AO, aorta; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; T, tumor; TP, tronco de la arteria pulmonar.

es la única vía para obtener un diagnóstico definitivo⁶. La quimioterapia es efectiva para el tratamiento de algunos subtipos de este linfoma. Informes previos han demostrado que rituximab unido al régimen CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisolona) ha tenido un excelente resultado en el linfoma difuso de células B grandes, con una supervivencia mayor de 30 meses después del diagnóstico³. Sin embargo, la estrategia óptima de tratamiento aún no ha sido establecida.

En el caso que se presenta, el paciente acudió con síntomas de insuficiencia cardíaca global, sin sospechar su origen neoplásico. El ETT demostró el derrame pericárdico y la masa adherida a las cavidades derechas, pero al no poder estudiar el líquido pericárdico y no encontrar otras localizaciones tumorales en el resto del organismo, la RMN ayudó a establecer el diagnóstico de LCP. Actualmente existen numerosas evidencias científicas que muestran la utilidad de la RMN en la evaluación de masas cardíacas, sobre todo en la morfología, localización, movimiento, vascularización y caracterización de los diferentes tejidos, al comparar la intensidad de imágenes de T1 y T2 y el ancho de densidad de protones⁷⁻¹⁰. Es por eso que actualmente es el medio no invasivo más utilizado para el diagnóstico y caracterización de los tumores cardíacos.

A pesar de lo interesante del caso, nuestra presentación tiene una importante limitación, y es que nunca se pudo corroborar el diagnóstico histológico del tumor. No obstante, nos estimulamos a publicarlo debido a: lo infrecuente de su aparición, que hace que no se puedan realizar diagnósticos precoces; la escasa accesibilidad de su localización; y por la utilidad de la RMN para orientar al diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Li S, Desai P, Lin P, Yin CC, Tang G, Wang XJ, *et al*. MYC/BCL6 double-hit lymphoma (DHL): a tumor associated with an aggressive clinical course and poor prognosis. *Histopathology*. 2016;68(7):1090-8.
2. Gordon MJ, Danilova O, Spurgeon S, Danilov AV. Cardiac non-Hodgkin's lymphoma: clinical characteristics and trends in survival. *Eur J Haematol*. 2016;97(5):445-52.
3. Petrich A, Cho SI, Billett H. Primary cardiac lymphoma: an analysis of presentation, treatment, and outcome patterns. *Cancer*. 2011;117(3):581-9.
4. Habertheuer A, Ehrlich M, Wiedemann D, Mora B, Rath C, Kocher A. A rare case of primary cardiac B cell lymphoma. *J Cardiothorac Surg [Internet]*. 2014 [citado 14 Ene 2019];9:14. Disponible en: <https://cardiothoracicsurgery.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/1749-8090-9-14>
5. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol*. 2011;149(3):358-63.
6. Kawamura T, Sakaguchi T, Nishi H, Miyagawa S, Yoshikawa Y, Yamauchi T, *et al*. Successful treatment of a large primary cardiac lymphoma by surgical resection combined with chemotherapy: report of a case. *Surg Today*. 2013;43(9):1066-70.
7. Li B, Li Q, Nie W, Liu S. Diagnostic value of whole-body diffusion-weighted magnetic resonance imaging for detection of primary and metastatic malignancies: a meta-analysis. *Eur J Radiol*. 2014;83(2):338-44.
8. Zhu D, Yin S, Cheng W, Luo Y, Yang D, Lin K, *et al*. Cardiac MRI-based multi-modality imaging in clinical decision-making: Preliminary assessment of a management algorithm for patients with suspected cardiac mass. *Int J Cardiol*. 2016;203:474-81.
9. Nensa F, Tezgah E, Poeppel TD, Jensen CJ, Schelhorn J, Köhler J, *et al*. Integrated 18F-FDG PET/MR imaging in the assessment of cardiac masses: a pilot study. *J Nucl Med*. 2015;56(2):255-60.
10. Fathala A, Abouzied M, AlSugair AA. Cardiac and pericardial tumors: A potential application of positron emission tomography-magnetic resonance imaging. *World J Cardiol*. 2017;9(7):600-8.

Primary pericardial lymphoma with hemodynamic disorder apropos of a case

Geovedy Martínez García¹✉, MD, MSc; Yanitsy Chipi Rodríguez¹, MD; Annia M. Carrero Vázquez¹, MD; Yaydy González Miguélez¹, MD; Natalia Reynosa Paneque¹, MD; Rosa M. Martínez Peró¹, MD; Lisette Rodríguez Phinhevy², MD; Anisleidys Ledesma Duardo², MD; and Arturo Martínez García³, MD

¹Department of Cardiology, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. Havana, Cuba.

²Department of Geriatrics, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. Havana, Cuba.

³Department of General Surgery, Hospital General Docente Enrique Cabrera Cossío. Havana, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: January 24, 2019

Accepted: February 25, 2019

Competing interests

The authors declare no competing interests

Abbreviations

MRI: magnetic resonance imaging

PCL: Primary cardiac lymphoma

TTE: Transthoracic echocardiography

ABSTRACT

Primary cardiac lymphoma is an extremely rare and fatal entity of the heart. It is defined as a lymphoma that compromises the heart as well as the pericardium. It has a poor prognosis because of the difficulty in its diagnosis, due to the inaccessibility of its location. Here is presented the case of an 84-year-old man with healthy history that came to our hospital with symptoms and signs of heart failure. The first suspicion was dilated cardiomyopathy, but in the transthoracic echocardiography was observed a large pericardial effusion with a mass attached to the side wall of the right chambers, without chamber dilation. A pericardial window was performed to drain the effusion, without being able to study the extracted fluid. Finally, a magnetic resonance imaging was performed resulting in a cardiac lymphoma diagnosis that, taking into account the absence of other changes in the rest of the body, was defined as primary. No histological diagnosis could be developed due to refusal of the patient and his relatives.

Keywords: Pericardium, Lymphoma, Cardiac tumors, Diagnosis, Echocardiography, Magnetic resonance imaging

Linfoma pericárdico primario con compromiso hemodinámico a propósito de un caso

RESUMEN

El linfoma cardíaco primario es una enfermedad extremadamente rara y fatal del corazón. Es definido como un linfoma que compromete el corazón y el pericardio. Tiene un pronóstico pobre debido a la dificultad en su diagnóstico por lo inaccesible de su localización. Se presenta el caso de un hombre de 84 años de edad con antecedentes de salud que acudió con síntomas y signos de insuficiencia cardíaca. Se sospechó cardiopatía dilatada, pero en el ecocardiograma transtorácico se observó derrame pericárdico severo con masa adherida a la pared lateral de las cavidades derechas, sin dilatación de cavidades. Se realizó ventana pericárdica para drenar el derrame, sin poder estudiar el líquido extraído. Finalmente se realizó resonancia magnética nuclear que diagnosticó linfoma cardíaco, y teniendo en cuenta la ausencia de otras alteraciones en el resto del cuerpo, se definió como primario. No se pudo realizar diagnóstico histológico por negativa del paciente y

✉ G Martínez García

Anita 936 e/ Gertrudis y Lagueruela,
Sevillano, Diez de Octubre.

La Habana, Cuba.

E-mail address:

geovedymg@infomed.sld.cu

familiares.

Palabras clave: Pericardio, Linfoma, Tumores cardíacos, Diagnóstico, Ecocardiografía, Resonancia magnética nuclear

INTRODUCTION

The cardiac and pericardial affection of a malignant lymphoma is very rare, and it represents about 1% of cardiac tumors and 0.5% of extranodal non-Hodgkin lymphomas, and the most common type is the diffuse large B-cell lymphoma¹.

The initial symptoms are given by cardiac failure, syncope, arrhythmias and pericardial effusion of great amount, and the positive diagnosis is made with cardiac imaging techniques and the histological study². Despite these techniques, diagnosis –in most cases– is difficult, due to the inaccessible location of the tumor.

The treatment for a primary cardiac lymphoma (PCL) is variable because the optimal strategy has not yet been established; however, previous studies have shown that chemotherapy is the most effective treatment³. It has a poor prognosis, since patients die in the first months after diagnosis, mainly due to systemic damage⁴.

We report the case of a patient who came to our institution with symptoms of cardiac failure globally; a pericardial lymphoma without other systemic locations was diagnosed through imaging techniques.

CASE REPORT

An 84-year-old man, with healthy history and three days of weakness, dyspnea on slight effort (class III of the New York Heart Association) and edema in both lower limbs, reasons why he went to the doctor of his health area, which indicated amoxicillin and digoxin; but when continuing with the same symptoms the patient went to the emergency department of our hos-

pital.

Positive data from the physical examination

- Wet and hypo-colored mucous membranes.
- Lower limbs infiltrated with soft, cold, painless edemas, with presence of godet palpation, reaching both knees. Change of skin coloration in the distal region of the lower left limb.
- Vesicular murmur diminished globally, with bibasilar crackles and respiratory rate of 22 breaths per minute.
- Arrhythmic cardiac noises, low intensity, no murmurs, no friction. Heart rate of 106 beats per minute and blood pressure 100/60 mmHg.
- Soft and depressible abdomen, painful on palpation in the right hypochondrium, where painful hepatomegaly is found approximately 3 cm below the edge of the ribs. Presence of hepatojugular reflux.

Table. Blood tests performed.

Additional blood tests	Result	Reference values
Hematocrit	0.39	0.42 - 0.52
Leukogram	10.5 x 10 ⁹ /L	4.5 - 10.5 x 10 ⁹ /L
Erythro sedimentation	12 mm/h	< 30 mm/h
Alkaline phosphatase	116 U/L	100 - 290 U/L
GPT	28 U/L	0 - 49 U/L
GOT	34 U/L	0 - 46 U/L
GGT	81 U/L	5 - 45 U/L
Cholesterol	2.92 mmol/L	3.87 - 6.20 mmol/L
Triglycerides	1.13 mmol/L	0.46 - 1.88 mmol/L
Creatinine	62 µmol/L	49.0 - 104.0 µmol/L
Uric acid	382 µmol/L	155 - 428 µmol/L
Urea	6.1 mmol/L	3.30 - 8.30 mmol/L
Total proteins	79 g/L	60.0 - 80.0 g/L
Albumin	38 g/L	38 - 54 g/L
Glycemia	6.6 mol	4.20 - 6.11 mmol/L
PSA	0.38 ng/L	0.4 ng/L

GGT, gamma-glutamyl transpeptidase enzyme; GOT, glutamic oxalacetic transaminase enzyme; GPT, glutamic pyruvic transaminase enzyme; PSA, prostate-specific antigen.

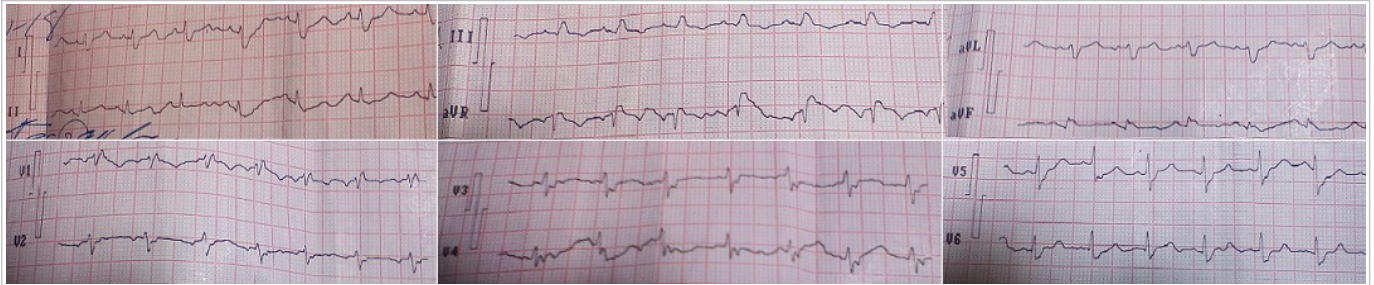


Figure 1. Electrocardiogram of the patient upon arrival at the hospital.

Tests

- Additional blood tests: they are described in the **table**.
- Electrocardiogram: normal electrical axis ($\Delta QRS +80^\circ$). Pattern of right bundle branch block and left anterior fascicular block (**Figure 1**).
- Posteroanterior thoracic radiography: increase in the transverse diameter of the cardiac silhouette. Dilated aorta. Pleural reaction in both bases, more pronounced on the right side and signs of bilateral hilum and basal pulmonary congestion.
- Abdominal ultrasound: normal-sized liver, homogeneous, conserved echogenicity, without focal lesions. Gallbladder of normal size, with reactive walls. No dilation of bile ducts. Pancreas of normal size, homogeneous, with discrete increase in its echogenicity. Normal caliber aorta, with fibro-calcic deposits and absence of aneurysmal lesions. Kidneys of normal size and position, prominent pyramids, poor corticomedullary relationship, irregular contours, with marked increase in parenchymal echogenicity, not ectasia. Bilateral pleural effusion of moderate amount, presence of perihepatic fluid and small amount in hypogastrium.
- Simple computed tomography. Thorax: bilateral pleural effusion of moderate amount involving fissures, signs of pulmonary fibrosis and emphysema, presence of pneumomediastinum and pericardial effusion, small mediastinal adenopathies smaller than 1 cm. Abdomen: hepatomegaly at the expense of the left lobe, absence of intra-abdominal fluid, right convex scoliosis with narrowing of the intervertebral orifices.
- Transthoracic echocardiogram (TTE): Cardiac cavities of normal diameters and structures, preserved systolic function. Pericardial effusion of great amount, with no signs of cardiac tamponade (Witzman index = 54 mm). Hyperdense image, homogeneous, 46 × 61 mm, anchored to the lateral wall of the right cavities that it compresses, in particular, to the atrium where it produces systolic collapse (**Figure 2, A y B**). Dilated inferior vena cava, with inspiratory collapse less than 50%.

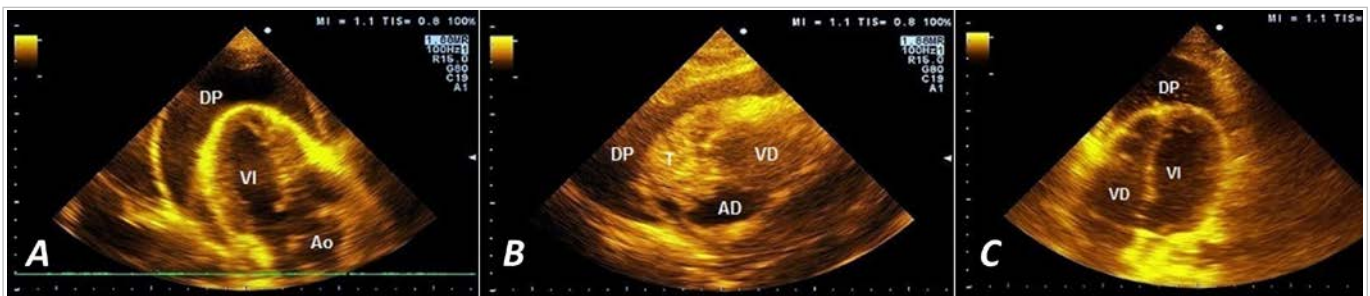


Figure 2. Transthoracic echocardiography. **A.** Long axis parasternal view. A large pericardial effusion is observed that surrounds the cardiac apex. **B.** Image of the pericardial tumor attached to the lateral walls of the right cavities (subcostal view). **C.** Study conducted three days after the pericardial window. The effusion can only be seen around the apex, with abundant remains of fibrin. Abbreviations in Spanish: Ao, aorta; VI, left ventricle; AD, right atrium; DP, pericardial effusion; VD, right ventricle; T, tumor.

With the result of the TTE and the clinical picture of the patient, it was decided –by the collective of Internal Medicine, Cardiology and General Surgery– to make a pericardial window surgery in order to drain the large pericardial effusion, relief the symptoms of the patient and to study, histologically, the liquid obtained. The procedure was performed by via transperitoneal, under local anesthesia, and 600 mL of dark serous liquid were extracted, which was sent for study. Unfortunately, the liquid coagulated before the histological study.

The patient had an improvement on its general condition after the procedure and the dyspnea and edema in the lower limbs disappeared. The TTE was repeated and a reduction of the pericardial effusion was observed, which was concentrated in the apical region of the left ventricle with abundant fibrin bands (**Figure 2C**). The image described above on the right side wall was maintained with the same characteristics.

In order to clarify the diagnosis of pericardial tumor, a magnetic resonance image (MRI) was performed, in which a tumor image was observed at the expense of the pericardium compressing the right cavities, mainly the right atrium, with diameters of 52.2×72.7 mm (**Figure 3**).

With the studies of tissue characterization, it was concluded as an alleged pericardial lymphoma, but the histological diagnosis could not be made because the patient and his relatives refused to perform the biopsy and requested hospital discharge against medical recommendations.

COMMENTS

The pericardial primary lymphoma is an extremely rare disease and it represents only 0.5% of extranodal lymphomas. It is defined as an extranodal lymphoma limited to the heart or pericardium^{1,2}. Histologically, the diffuse large B-cell non-Hodgkin lympho-

ma is the most common of the PCL (58%), followed by the T-cell (16%), Burkitt (9) and small-cell lymphocytic lymphoma (6%)². In the bibliography, most PCL were diagnosed as a mass anchored to the walls of the cardiac cavities, primarily the right atrium, right ventricle and left atrium, in order of frequency⁵.

Patients usually present nonspecific symptoms such as dyspnea, arrhythmias, pericardial effusion and congestive heart failure, as observed in our case^{3,5}. Imaging studies such as echocardiography, computed tomography and the MRI are useful for diagnosing a PCL; nevertheless, the histopathological study is the only way to obtain a definitive diagnosis⁶. Chemotherapy is effective for the treatment of some subtypes of this lymphoma. Previous reports have demonstrated that rituximab with the CHOP regime (cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine and prednisolone) has had excellent results in the diffuse large B-cell lymphoma, with survival of 30 months after the diagnosis³. However, the optimal treatment strategy has not yet been established.

In the case presented, the patient had symptoms of global heart failure, without suspicion of neoplastic origin. The TTE showed pericardial effusion and a mass adhering to the rights cavities, but being

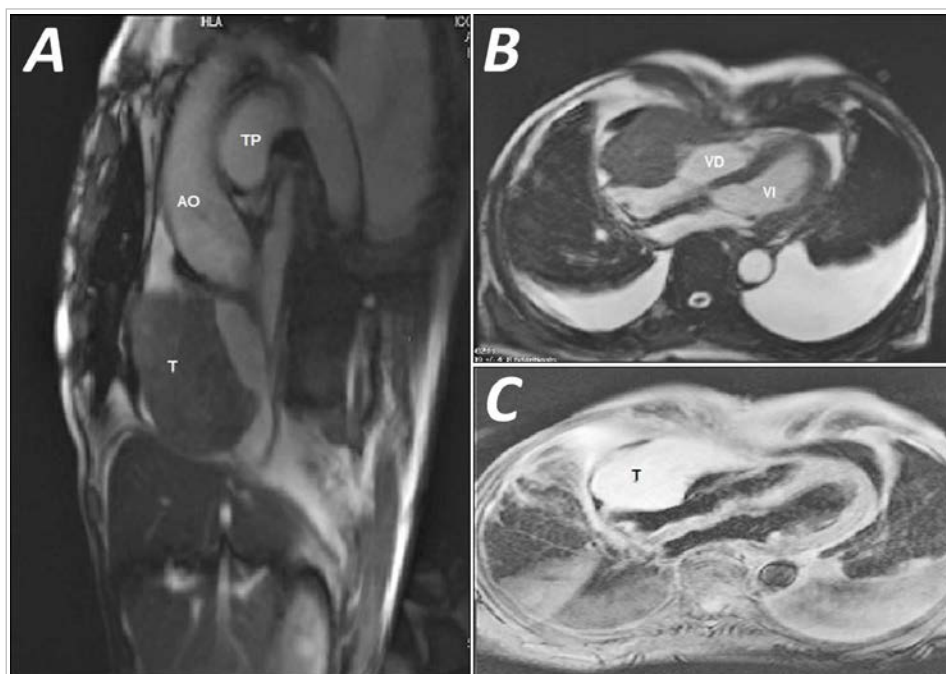


Figure 3. Contrast-enhanced cardiac magnetic resonance imaging. **A.** Sagittal cut. **B** and **C.** Transversal cut. A pericardial lymphoma is observed compressing right cavities. Abbreviations in Spanish: AO, aorta; VI, left ventricle; TP, pulmonary artery trunk; VD, right ventricle; T, tumor.

unable to study the pericardial fluid and not finding other tumor locations in the rest of the body, the MRI helped establishing the diagnosis of PCL. There are currently numerous scientific evidences that show the usefulness of MRI in the evaluation of cardiac masses, especially in the morphology, location, movement, vascularization and characterization of different tissues, comparing the intensity of images of T1 and T2 and the proton density width⁷⁻¹⁰. That is why it is currently the most widely used non-invasive diagnostic and characterization resource for cardiac tumors.

In spite of the interesting thing about the case, our presentation has an important limitation, and it is that the histological diagnosis of the tumor could never be corroborated. Nonetheless, we decided to publish it due to: the infrequency of its occurrence, which makes almost impossible its early diagnosis; poor accessibility of its location; and the benefits of MRI for guiding the diagnosis.

REFERENCES

1. Li S, Desai P, Lin P, Yin CC, Tang G, Wang XJ, *et al*. MYC/BCL6 double-hit lymphoma (DHL): a tumor associated with an aggressive clinical course and poor prognosis. *Histopathology*. 2016;68(7):1090-8.
2. Gordon MJ, Danilova O, Spurgeon S, Danilov AV. Cardiac non-Hodgkin's lymphoma: clinical characteristics and trends in survival. *Eur J Haematol*. 2016;97(5):445-52.
3. Petrich A, Cho SI, Billett H. Primary cardiac lymphoma: an analysis of presentation, treatment, and outcome patterns. *Cancer*. 2011;117(3):581-9.
4. Habetheruer A, Ehrlich M, Wiedemann D, Mora B, Rath C, Kocher A. A rare case of primary cardiac B cell lymphoma. *J Cardiothorac Surg [Internet]*. 2014 [cited 14 Ene 2019];9:14. Available at: <https://cardiothoracicsurgery.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/1749-8090-9-14>
5. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol*. 2011;149(3):358-63.
6. Kawamura T, Sakaguchi T, Nishi H, Miyagawa S, Yoshikawa Y, Yamauchi T, *et al*. Successful treatment of a large primary cardiac lymphoma by surgical resection combined with chemotherapy: report of a case. *Surg Today*. 2013;43(9):1066-70.
7. Li B, Li Q, Nie W, Liu S. Diagnostic value of whole-body diffusion-weighted magnetic resonance imaging for detection of primary and metastatic malignancies: a meta-analysis. *Eur J Radiol*. 2014;83(2):338-44.
8. Zhu D, Yin S, Cheng W, Luo Y, Yang D, Lin K, *et al*. Cardiac MRI-based multi-modality imaging in clinical decision-making: Preliminary assessment of a management algorithm for patients with suspected cardiac mass. *Int J Cardiol*. 2016;203:474-81.
9. Nensa F, Tezgah E, Poeppel TD, Jensen CJ, Schelhorn J, Köhler J, *et al*. Integrated 18F-FDG PET/MR imaging in the assessment of cardiac masses: a pilot study. *J Nucl Med*. 2015;56(2):255-60.
10. Fathala A, Abouzied M, AlSugair AA. Cardiac and pericardial tumors: A potential application of positron emission tomography-magnetic resonance imaging. *World J Cardiol*. 2017;9(7):600-8.