

CASOS CLÍNICOS

## Linfoma periaórtico tóraco-abdominal, que simula un síndrome aórtico agudo y revisión de la literatura

Pablo Young<sup>1</sup>, Martín E Wallberg<sup>1,4</sup>, Fernando Villarejo<sup>4</sup>, Ana M Escobar<sup>2</sup>, Adriana García<sup>3</sup>, Julio E Bruetman<sup>1</sup>, Bárbara C Finn<sup>1</sup>.

### *Thoracoabdominal periaortic lymphoma mimicking acute aortic syndrome. Report of one case*

*Systemic lymphoma that involves the aorta is called periaortic lymphoma, and may be misdiagnosed clinically or in CT scan, mimicking a thoracic aortic aneurysm, dissection, penetrating ulcer or an intramural hematoma. We report a 70 year-old woman in whom a systemic non-Hodgkin's lymphoma was diagnosed after she presented with the clinical features of an acute aortic syndrome. A CT scan showed the presence of a large thoracoabdominal periaortic soft tissue mass without aneurysm or dissection. Later, a biopsy of the mass was performed which showed a non-Hodgkin's lymphoma. Chemotherapy with CHOP-R was effective, with complete initial resolution of the mass, developing in the follow up chylothorax, malnutrition and death (Rev Méd Chile 2009; 137: 390-3).*

**(Key words:** Antineoplastic protocols; Aortic diseases; Lymphoma, non-Hodgkin)

Recibido el 19 de mayo, 2008. Aceptado el 26 de septiembre, 2008.

Servicios de <sup>1</sup>Clínica Médica, <sup>2</sup>Cardiología, <sup>3</sup>Radiología, Hospital Británico de Buenos Aires; y <sup>4</sup>Unidad de Terapia Intensiva, Clínica Olivos, Argentina.

El linfoma no Hodgkin (LNH) habitualmente se presenta como una enfermedad sistémica, con linfadenopatías, fiebre y pérdida de peso. En el tórax puede presentarse con masas pulmonares o derrame pleural<sup>1,2</sup>. El compromiso extrapleural es raro<sup>3</sup>. En el abdomen se observan comúnmente grandes masas o linfadenopatías. El linfoma sistémico que compromete la pared aórtica se llama linfoma periaórtico (LP) y en la tomografía axial

computada (TAC) puede ser confundido con un aneurisma de aorta torácica, disección o un hematoma intramural<sup>4-7</sup>. Es una entidad poco frecuente, la mayoría son LNH y cuando el LP se presenta, habitualmente lo hace sin linfadenopatías.

Reportamos el primer caso de un linfoma periaórtico tóraco-abdominal que simula un síndrome aórtico agudo (SAA).

#### CASO CLÍNICO

*Correspondencia a:* Dr. Pablo Young. Hospital Británico. Perdriel 74 (1280) Buenos Aires, Argentina. Tel: 5411 43096400. Fax: 5411 43043393.  
E mail: «mailto:pabloyoung2003@yahoo.com.ar»

Mujer de 70 años, con antecedentes de hipertensión arterial y tabaquista de 20 paquetes/año, en quien un LNH sistémico se presentó con características clínicas de un SAA, en su variante

diseción de aorta descendente. Se presentó al servicio de emergencias luego del inicio de un dolor dorsal agudo y disnea. La TAC reveló la presencia de una gran masa de tejido blando, periaórtico, tóraco-abdominal y un gran derrame pleural derecho, sin adenopatías (Figura 1). Posteriormente se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) (Figura 2). Se internó en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se realizó un ecocardiograma transesofágico que descartó la diseción aórtica. Se realizó toracocentesis, donde se aspiraron cerca de 2 litros de líquido hemorrágico, cuya citología reveló células malignas compatibles con LNH.

La biopsia de médula ósea mostró linfoma de células pequeñas, fenotipo B. La biopsia por laparotomía de la masa periaórtica mostró LNH folicular de bajo grado con lo cual se arribó al diagnóstico de LP.

La quimioterapia con CHOP-R fue efectiva, con resolución inicial completa de la masa objetivado por TAC, pero desarrolló luego quilotórax, malnutrición y falleció.

## DISCUSIÓN

Presentamos una paciente con LNH sistémico, de bajo grado, con compromiso de la aorta tóraco-abdominal, cuya presentación clínica simuló un síndrome aórtico agudo, y en quien las imágenes no fueron suficientes para descartar la diseción aórtica (DA).

El compromiso del espacio extrapleural es una rara característica del linfoma, donde la grasa de dicho espacio puede ser desplazada o invadida por el tejido proliferativo<sup>3</sup>. Debido a que la aorta torácica descendente es una estructura extrapleural, el linfoma tiene el potencial de invadir el tejido blando que rodea a la aorta, pudiendo comprometer toda la pared del vaso.

Los tumores adyacentes a la aorta torácica descendente son inusuales, y pueden confundirse con enfermedad aórtica, especialmente aneurisma o diseción, tanto clínica como radiológicamente. Se han reportado tumores aislados que simulan diseción aórtica o aneurismas, en la radiografía de tórax y en la angiografía. Un solo caso de

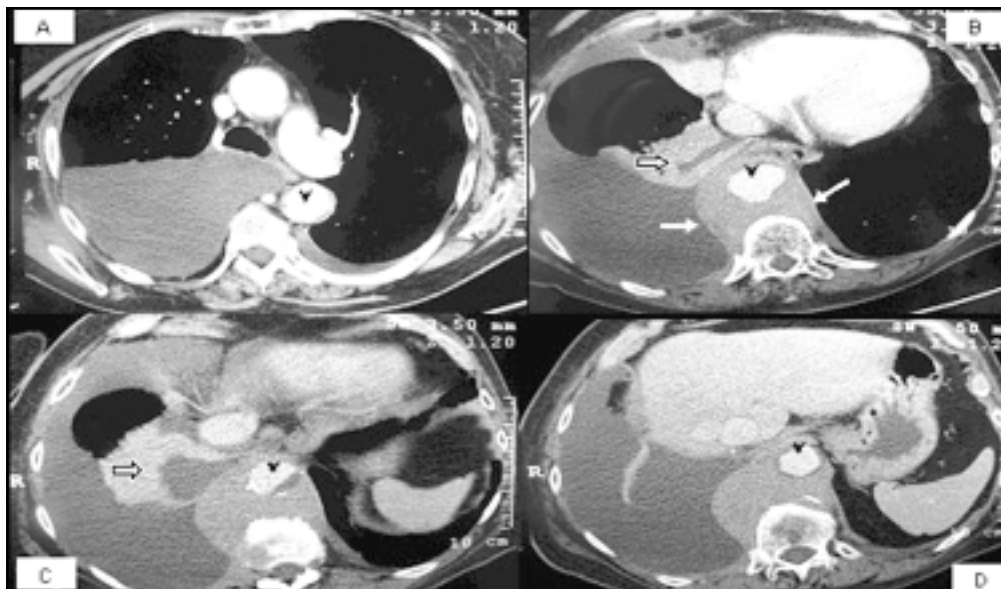


Figura 1. TAC con contraste: Cortes en tórax inferior en A-B y abdomen superior en C-D. Obsérvese en tiempo arterial, aorta torácica descendente opacificada (cabeza de flecha) rodeada en forma circular por un tejido con densidad de partes blandas que realza con el contraste (flecha blanca) con 97 U.H. promedio, que desplaza la aorta hacia delante con ubicación prevertebral. Además se observa derrame pleural derecho con colapso pasivo (flecha hueca).



Figura 2. RMI en T1 A) coronal y B) Sagital y en T2 C) Axial. El tejido que rodea a la aorta toracoabdominal es sólido, hipointenso en T1 e hiperintenso en T2. Se ubica en mediastino posterior desplazando a la aorta hacia delante y rodeándola (flecha blanca). La resonancia demuestra que la señal de los cuerpos vertebrales y discos intervertebrales se encuentran conservados. En B la flecha hueca demuestra el no compromiso del cayado aórtico y la aorta inmediatamente por debajo de éste, al igual que aorta abdominal hasta el origen de arterias renales sin comprometerlas.

carcinoma de células pequeñas ha sido reportado como simulando una DA en la TAC<sup>5</sup>.

La DA puede enmascarar otras enfermedades, incluyendo tumores; y otras enfermedades pueden simular una DA<sup>8</sup>. El diagnóstico de DA puede ser difícil, tanto clínica como radiológicamente. La TAC y la angiografía pueden ser incapaces de diferenciar la enfermedad mural o extramural. La atenuación en la TAC y las características de las imágenes de la masa en la RMN no fueron útiles en nuestro caso para distinguir hematoma intramural crónico de un tumor maligno. Aunque la disección aórtica se ha reportado en ausencia de un *flap* intimal<sup>5</sup>, la naturaleza circunferencial del tejido blando periaórtico en la TAC y RMN sugiere que no es una DA.

Se ha descrito un caso de linfoma primario de la aorta que se presentó como un aneurisma de aorta torácica descendente<sup>9</sup>, el linfoma sistémico que compromete la aorta es llamado LP y puede ser confundido clínica o radiológicamente con un

aneurisma de aorta torácica, disección, úlcera penetrante o un hematoma intramural<sup>4-6</sup>. A su vez, el LP puede producir un SAA<sup>10</sup>, o coexistir con él<sup>11-14</sup>. Según nuestro conocimiento, sólo 42 casos (incluyendo el nuestro) de LP se han descrito en la literatura.

En cuanto al manejo de esta entidad, se debe realizar tratamiento de la enfermedad de base ya sea con quimioterapia o radioterapia.

Los diagnósticos diferenciales de una masa periaórtica son la fibrosis periaórtica por la enfermedad de Erdheim Chester, la fibrosis mediastino retro-peritoneal (enfermedad de Ormond) por drogas, respuesta desmoplásica al LNH (este caso), enfermedad de Hodgkin, carcinoide y metástasis. Los procesos que producen una inflamación de la pared arterial, como la arteritis de células gigantes y otras vasculitis, la policondritis recidivante, el síndrome de Cogan, las enfermedades del tejido conectivo y la respuesta desmoplásica al aneurisma aórtico (también llamado

aneurisma inflamatorio) deben ser tenidos en cuenta en el diagnóstico diferencial<sup>15,16</sup>.

Bani Hani et al<sup>17</sup> describieron 15 pacientes con fibrosis retroperitoneal, 10 hombres y 5 mujeres; la edad media fue 55,8 años (rango 39 años a 75 años). Nueve casos fueron idiopáticos y 6 secundarios. Los factores etiológicos del grupo secundario fueron aneurisma de aorta abdominal (3 casos, incluyendo uno que siguió a una cirugía de aorta abdominal), radioterapia por seminoma (un caso), tratamiento con derivados de la ergotamina (un caso), LNH retroperitoneal (un caso). Las principales presentaciones fueron dolor abdominal, dorsal o ambos.

El linfoma retroperitoneal no es raro, aunque sí lo es el compromiso circunferencial de la aorta. Chisholm et al<sup>18</sup> reportaron que 59 de 10.000 pacientes a quienes se les realizó una TAC durante un período de 4 años en un hospital, tenían una masa circunferencial periaórtica abdominal. De ellos, treinta y dos (54%) tenían linfoma. De este

grupo, la masa periaórtica tenía bordes lisos en 22 casos (69%) y nodular en 10 casos (31%).

El linfoma puede tener diversas apariencias, pero en el tórax típicamente compromete el mediastino, y en menor proporción, los ganglios linfáticos hiliares. El compromiso del parénquima pulmonar, la pleura, el pericardio, la pared torácica y la mucosa endobronquial son menos comunes, viéndose más frecuentemente en el LNH que en la enfermedad de Hodgkin, y pueden simular muchas enfermedades benignas y malignas<sup>1,2,5</sup>. Este es el primer caso de LP con compromiso de la aorta tóraco-abdominal. Sí se ha descrito por separado en compromiso aórtico torácico o abdominal en el LP.

El LP es una rara condición que puede ser difícil de diagnosticar y fácil de confundir con un SAA. La morfología inusual en el compromiso de la pared aórtica en las imágenes (TAC o RMN), deben sugerir una neoplasia.

REFERENCIAS

1. ANSELL SM, ARMITAGE J. Non-Hodgkin lymphoma: diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 1087-97.
2. ALEXANDRAKIS MG, PASSAM FH, KYRIAKOU DS, BOUROS D. Pleural effusions in hematologic malignancies. *Chest* 2004; 125: 1546-55.
3. AQUINO SL, CHEN MY, KUO WT, CHILES C. The CT appearance of pleural and extrapleural disease in lymphoma. *Clin Radiol* 1999; 54: 647-50.
4. CARRO C, CAMILLERI L, GARCIER JM, DE RIBEROLLES C. Periaortic lymphoma mimicking aortic aneurysm. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 1126.
5. KAZEROONI EA, WILLIAMS DM, DEEB GM. Thoracic periaortic lymphoma mimicking aortic dissection. *Am J Radiol* 1992; 159: 705-7.
6. LU MT, MILLSTINE J, MENARD MT, RYBICKI FJ, VISCOMI S. Periaortic lymphoma as a mimic of posttraumatic intramural hematoma. *Emerg Radiol* 2006; 13: 35-8.
7. AHMAD F, CHESHIRE N, HAMADY M. Acute aortic syndrome: pathology and therapeutic strategies. *Postgrad Med J* 2006; 82: 305-12. (Review).
8. YOUNG P, FINN BC, PELLEGRINI D. [Einstein's sign and other signs of aortic aneurysm]. *An Med Interna* 2006; 23: 345-6.
9. ESTRERA AL, PORAT EE, ABOUL-NASR R, SIN KY, BUJA LM, SAFI HJ. Primary lymphoma of the aorta presenting as a descending thoracic aortic aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1502-4.

10. LOTTO AA, KENDAL SW, HARTLEY R, WALKER P. A case of periaortic lymphoma presenting with the features of descending thoracic aorta dissection. *Br J Radiol* 2007; 80: e30-e32.
11. POLVEROSI R, VIGO M, BELTRAMELLO G, DE SORRENTO G. [An aneurysm of the abdominal aorta associated with a periaortic lymphoma. A case report] *Radiol Med* (Torino) 2000; 100: 77-8. (Review).
12. TING AC, CHENG SW, SHEK TW. Symptomatic abdominal aortic aneurysm from coexisting periaortic lymphoma. *Eur J Surg* 1998; 164: 869-71.
13. KAPTANOGLU M, NADIR A, TOPCU O, ELAGOZ S, GUMUS C. Cardiac, Aortic, and Esophageal Involvement of a Large Lymphoma. *Tex Heart Inst J*. 2004; 31: 454-6.
14. AJAJ W, GOYEN M, RUEHM SG. [Aortic and supra-aortic perivascular tissue encroachment as initial manifestation of non-Hodgkin lymphoma] *Rofo* 2003; 175: 993-5.
15. SERRATRICE J, GRANEL B, DE ROUX C, PELLISSIER JF, SWIADER L, BARTOLI JM, ET AL. "Coated Aorta": A new sign of Erdheim-Chester Disease. *J Rheumatol* 2000; 27: 1550-3.
16. HALL RG, COUPLAND GA, APPLEBERG M. Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. *Aust N Z J Surg* 1985; 55: 189-93.
17. BANI-HANI KE, BANI-HANI IH, AL-HEISS HA, OMARI HZ. Retroperitoneal fibrosis. Demographic, clinical and pathological findings. *Saudi Med J* 2002; 23: 711-5.
18. CHISHOLM RA, COLTART RS, COOPER P, DIXON AK. Circumferential para-aortic masses: computed tomographic observations. *Clin Radiol* 1986; 37: 531-5.