

Archivos de Cardiología de México

Volumen **75**
Volume

Suplemento **3**
Supplement

Julio-Septiembre **2005**
July-September

Artículo:




Rabdomioma cardiaco tratado quirúrgicamente con éxito y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2005
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

*Others sections in
this web site:*

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Rabdomioma cardiaco tratado quirúrgicamente con éxito y revisión de la literatura

José Angel Cigarroa López,* Yoloxóchitl García Jiménez,* Lucelly Yáñez Gutiérrez,* Santiago Jiménez Arteaga,* Arturo Martínez Sánchez,* José Ortegón Cardeña,* Felipe David Gómez,* Agustín Sánchez Soberanes,* Diana López Gallegos,* Carlos Riera-Kinkel,* Carlos Alva Espinosa*

Resumen

Los tumores cardiacos primarios son raros, con incidencia variable en todas las edades del 0.005 al 0.05%. En pacientes pediátricos, la incidencia es del 0.27%. Los tumores más frecuentes durante la infancia son los rabdomiomas cardiacos, considerados como benignos. Aunque la expresión clínica es amplia, en la mayoría de los casos son asintomáticos y se detectan por la presencia de soplos. En la etapa prenatal se manifiestan con arritmias o *hydrops fetalis*. En algunos neonatos y lactantes se encuentran arritmias, datos de bajo gasto cardíaco o muerte súbita. La asociación con esclerosis tuberosa se ha observado hasta en un 81%. Se presenta el caso de paciente masculino neonato, con diagnóstico de rabdomioma cardiaco que inicialmente estaba asintomático, sin embargo en el seguimiento requirió de tratamiento quirúrgico a los 5 meses de edad, por datos de insuficiencia cardiaca secundaria a obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. A 5 meses de la cirugía, el paciente está asintomático.

Palabras clave: Tumor cardiaco. Rabdomioma. Esclerosis tuberosa.

Key words: Heart tumor. Rhabdomyoma. Tuberous sclerosis.

Introducción

Los tumores del corazón, son entidades raras en la práctica médica. Lymburner encontró una incidencia del 0.05% en 8,500 autopsias. En varias series de autopsias, la incidencia registrada es del 0.027 al 0.08% en pa-

Summary

CARDIAC RHABDOMYOMA SURGICALLY TREATED WITH SUCCESS. REVIEW OF LITERATURE

The primary cardiac tumors are unusual, the incidence varies in all the ages between 0.005 to 0.05%. In pediatrics patients the incidence is 0.27%. The more frequent tumors during the childhood are the cardiac rhabdomyomas. These tumors are considered benigns. The clinical expression is wide, in the most the cases, the patients are asymptomatic and are detected by murmurs. In the prenatal age are manifested by arrhythmias or *hydrops fetalis*. The neonates and children may be show cardiac arrhythmias, low cardiac index and sudden cardiac death. The association with tuberous sclerosis had been reported in 81%. We present a neonate with cardiac rhabdomyoma diagnosed in the newborn period when he was asymptomatic, however in the follow-up he developed cardiac failure by obstruction in the out flow tract of the right ventricle. He underwent open cardiac surgery to respect the obstruction. Five months after surgery, the patient remain asymptomatic.

(Arch Cardiol Mex 2005; 75: S3, 113-117)

cientes pediátricos y la prevalencia de 1:10,000.^{1,2} El 90% de los tumores cardíacos primarios son benignos en la edad pediátrica. Sin embargo, pueden tener un comportamiento desfavorable, dependiendo de su localización, tamaño y número de tumores. La forma histológica más co-

* Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología; Centro Médico Nacional Siglo XXI.

mún es el rabdomioma en la etapa fetal y pediátrica. El rabdomioma fue descrito por primera vez por von Recklinghausen en 1862 asociado a neurofibromatosis.³ Se caracteriza por ser circunscrito, lobulado, blanquecino o grisáceo, habitualmente múltiple hasta en el 90% de los casos y generalmente se encuentra en el espesor del músculo cardíaco, pudiendo afectar cualquier punto, predominando en ventrículos y de éstos, el ventrículo izquierdo.⁴

El rabdomioma puede hallarse comúnmente asociado a esclerosis tuberosa hasta en el 81.1% de los casos,⁵ sin embargo, Tworetzky et al reportan 95% en una serie de 64 fetos y neonatos.² Puede encontrarse solo o asociado a otras malformaciones congénitas. El ecocardiograma es la primera modalidad diagnóstica, reportándose el primer caso por ecocardiografía en 1982 por De Vore en etapa prenatal. Desde entonces se ha reportado intrauterinamente, una incidencia de 0.009% en la población abierta y 0.2% para los centros de referencia.^{5,6}

El diagnóstico prenatal de rabdomioma se realiza principalmente durante el ultrasonido obstétrico de rutina, pudiendo ser referido por hallazgo de tumoración fetal cardíaca, arritmias o hydrops. Cuando el diagnóstico se realiza en etapa postnatal, es por escrutinio en pacientes con signos y síntomas de esclerosis tuberosa, cuando hay historia familiar o detección de soplo cardíaco.^{6,7} Menos frecuente, cuando se presentan síntomas cardíacos que requieran de tratamiento médico o quirúrgico.⁸ En pacientes asintomáticos sin datos de esclerosis tuberosa, pueden pasar inadvertidos, por lo cual la incidencia real de rabdomioma en niños y la frecuencia de la asociación con esclerosis tuberosa es incierta.⁹⁻¹²

Se ha descrito regresión parcial o total espontánea, hasta en el 80% de los casos, sin embargo, Fesslova y cols. reportan regresión parcial o total del 100% en una serie de 9 pacientes.⁵

La esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville es un síndrome neurocutáneo, que se transmite en forma autosómica dominante, caracterizada por desarrollo de lesiones hamartomatosas en múltiples órganos, predominando en el cerebro, con tuberosidades corticales y nódulos subependimarios. Puede haber angiomiolipomas renales, hamartomas retinianos, linfangiomatosis pulmonar, lesiones cutáneas. En el 90% se presenta por mutaciones de novo, detectándose estas mutaciones en el cromosoma 9q (TSC-1) y en el 16p (TSC-2).^{2,9,12,13} El diagnóstico puede

sospecharse mediante la tríada de Vogt que consiste en retraso mental, convulsiones y lesiones cutáneas. Sin embargo, existen criterios establecidos en 1992 y modificados en 1998 para el diagnóstico de esta entidad.^{3,6,12,14}

El objetivo de este trabajo es reportar el caso de paciente con rabdomioma asociado a esclerosis tuberosa, tratado quirúrgicamente con éxito.

Caso clínico

Paciente masculino, neonato de 21 días, producto de la primera gesta. Madre de 28 años, que cursó con embarazo normoevolutivo. Se obtuvo mediante operación cesárea por desproporción cefalopélvica, pesando al nacer 4,630 g, talla de 53 cm, Apgar de 6/8. Se detectó soplo cardíaco al nacimiento por lo cual es referido a nuestro servicio.

A la exploración física inicial, se encontró con FC: 144X' FR: 34X'. Se observaron múltiples manchas hipomelanóticas, hipopigmentadas en todo el cuerpo (*Fig. 1*). Con soplo sistólico en mesocardio, sin otras alteraciones. La radiografía de tórax con cardiomegalia grado II. El electrocardiograma en ritmo sinusal, con datos de crecimiento biventricular. Ecocardiograma con múltiples tumoraciones intracardiacas, con masa mayor a nivel del ventrículo derecho, ocupando 2/3 de dicha cavidad, siendo lobulada y condicionando obstrucción parcial del tracto de salida con gradiente de 30 mm Hg (*Fig. 2a*). A nivel del ventrículo izquierdo con múltiples tumoraciones pequeñas. Ultrasonido abdominal normal. Tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo con calcificaciones subependimarias y a nivel periventricular, sin datos de edema u obstrucción.

Se realizó diagnóstico de rabdomioma cardíaco y esclerosis tuberosa.

Se decidió inicialmente conducta conservadora, por encontrarse el paciente asintomático y sin compromiso hemodinámico. Se hizo seguimiento mediante ecocardiograma seriado, permaneció asintomático hasta los 5 meses de edad, en que desarrolló datos de insuficiencia cardíaca, detectándose por ecocardiografía obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, con un gradiente Doppler de 60 mm Hg, por lo que se decidió tratamiento quirúrgico (*Fig. 2b*). Se realizó cirugía con derivación cardiopulmonar de 1 hora y 10 minutos y tiempo de isquemia de 25 minutos. Se resecaron 3 tumoraciones intracavitarias a nivel del septum de salida y de región



Fig. 1. Fotografía del enfermo. Se aprecian manchas hipomelanóticas, hipopigmentadas en la parte posterior del tronco y en ambos glúteos.

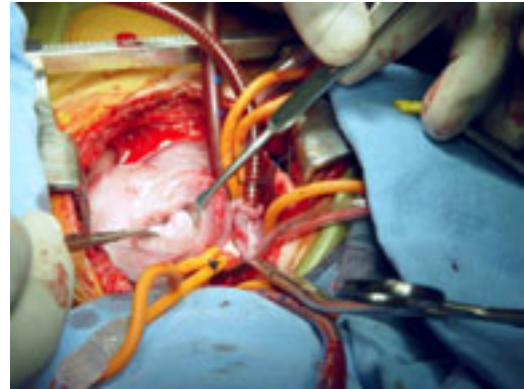


Fig. 3. Fotografía transoperatoria tomada desde la perspectiva del anestesiólogo. El tumor se visualiza lobulado.

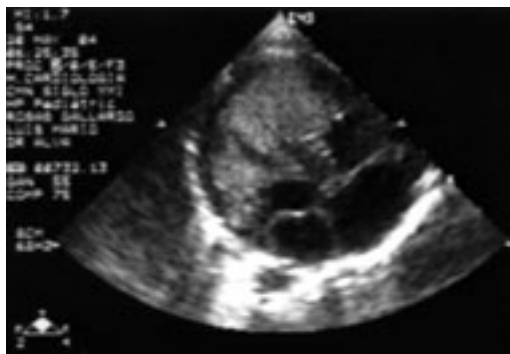


Fig. 2A.

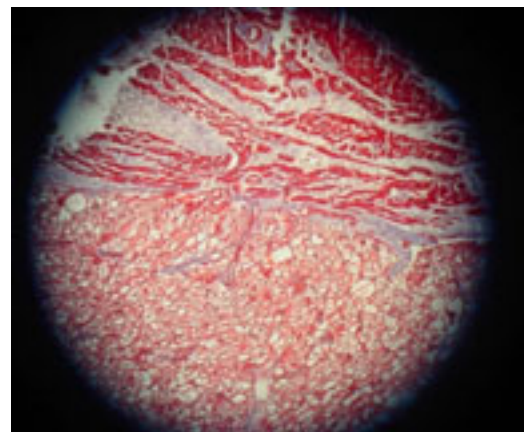


Fig. 4A.

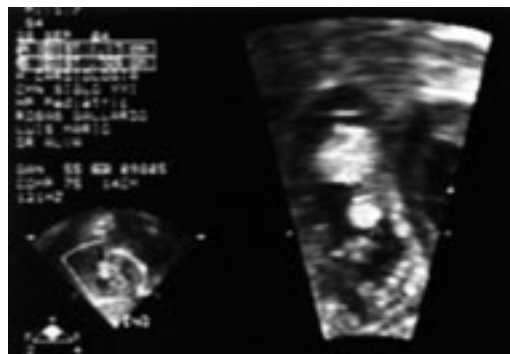


Fig. 2B.

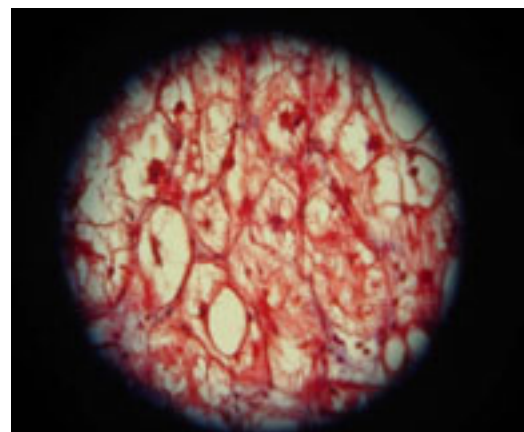


Fig. 4B.

Fig. 2. A) Ecocardiograma en 4 cámaras en donde se aprecia el rabdomioma involucrando ambos ventrículos. B) Ecocardiograma en eje paraesternal corto, en donde se observan 2 tumoraciones que obstruyen el tracto de salida del ventrículo derecho, con gradiente Doppler de 60 mm Hg.

Fig. 4. A) Corte histológico del rabdomioma. Células poligonales de tamaño mediano, con abundante citoplasma, con bandas fibrosas delgadas dirigiéndose de la membrana citoplasmática hacia el núcleo. B) Corte histológico donde se observan células musculares bien diferenciadas alternando con zonas de células características del rabdomioma (células en araña).

trabecular del ventrículo derecho de 1.5 cm y de 0.5 cm en su diámetro mayor (Fig. 3).

El estudio histopatológico reportó núcleos deformados con algunos ribetes de citoplasma eosinófilo (células en araña); el tejido se encontró dividido por tabiques fibrosos. Se concluyó rabiomioma (Figs. 4a y 4b).

A 5 meses de la operación el paciente se mantiene asintomático.

Discusión

El rabiomioma cardiaco es la tumoración más frecuente en la edad pediátrica, alcanzando el 45% en autopsias y el 79% series clínicas. Hasta el 75% se encuentran en los menores de 2 años. Es considerado benigno por sus características morfológicas, denominándosele hamartoma debido a que simula estructuras normales en crecimiento desordenado, por lo que no se considera una neoplasia verdadera. Sin embargo, puede presentar manifestaciones muy variadas dependiendo del sitio del tumor, qué estructuras involucre, obstruya o dañe. Puede producir síncope, insuficiencia cardiaca, síndrome de obstrucción caval, hipertensión arterial pulmonar, isquemia pulmonar, cerebral o miocárdica, cor pulmonale, arritmias de cualquier tipo, pudiendo acompañarse en el 15% de Wolf-Parkinson-White, embolia, trombosis y muerte súbita.¹² Pueden afectar cualquier parte del corazón, teniendo predilección por los ventrículos. Generalmente suelen ser múltiples, bien circunscritos, lobulados.^{4,9} Microscópicamente se distingue por la presencia de células anormales típicas, llamadas en "araña", las cuales son grandes, con núcleo excéntrico, conteniendo una masa citoplasmática central, que está suspendida por finos procesos fibrilares irradiados a la periferia.

Nódulos compuestos de miocitos con vacuolas gigantes y grandes cantidades de glicógeno.^{10,15} El diagnóstico puede hacerse de forma prenatal, a partir del segundo trimestre y generalmente secundario a alteraciones del ritmo, detección del tumor, hydrops, escaso crecimiento fetal y antecedente familiar de esclerosis tuberosa. Postnatalmente suelen detectarse por presencia de soplo, enfermedad valvular obstructiva o búsqueda por diagnóstico de esclerosis tuberosa. En asociación con esta entidad, el espectro clínico es variado, de acuerdo a las estructuras que se encuentren afectadas. Las lesiones hipomelanóticas suelen presentarse hasta en el 97% de los pacientes.^{6,10,12,16}

El síntoma más común son las convulsiones, pudiendo ser refractarias a tratamiento; generar retraso mental severo y desarrollo de hidrocefalia progresiva por las tumoraciones cerebrales. En ausencia de convulsiones el retraso mental es bajo, pero en presencia de retraso mental, las convulsiones siempre estarán presentes.^{5,9,14}

Conclusiones

El rabiomioma cardiaco es un tumor de escasa frecuencia, y de estirpe benigna, que puede ser detectado en forma temprana en la etapa prenatal, que remite en la mayoría de los casos hacia el final trimestre del embarazo. Cuando esto no sucede, debe dársele vigilancia ecocardiográfica ya que se ha demostrado regresión hasta los 4 años de edad. Generalmente no requiere de tratamiento quirúrgico, sin embargo, el tratamiento quirúrgico se recomienda, cuando presenta síntomas o datos que comprometan la vida del paciente pudiéndose evidenciar por arritmias, obstrucción o insuficiencia cardíaca, o ambas, como sucedió en nuestro caso.^{4,6,9-11,17,18}

Referencias

1. NADAS AS, ELLISON RC: *Cardiac tumors in infancy*. Am J Cardiol 1968; 21: 363-366.
2. LYMBURNER RM: *Tumors of the heart: histopathological and clinical study*. Can Med Ass J 1934; 30: 368-375.
3. JANSEN F, VAN NIEUWENHUIZEM O, VAN HUFFELEN A: *Tuberous sclerosis complex and its founders*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004; 75: 770.
4. SHAPIRO LM: *Cardiac tumors: diagnosis and management*. Heart 2001; 85: 218-222.
5. FESSLOVA V, VILLA L, RIZZUTI T, MASTRANGELO M, MOSCA F: *Natural history and long-term outcome of cardiac rhabdomyomas detected prenatally*. Prenat Diagn 2004; 24: 241-248.
6. BADER R, CHITAYAT D, KELLY E, RYAN G, SMALLHORN J, TOI A: *Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome and incidence of associated tuberous sclerosis complex*. J Pediatr 2003; 143: 620-624.
7. TWORETZKY W, McELHINNEY DB, MARGOSSIAN R, MOO-GRADY AJ, SALLE D, GOLDMUNTZ E, ET AL: *Association between cardiac tumors and tuberous sclerosis in the fetus and neonate*. Am J Cardiol 2003; 92: 487-489.

8. COSTELLO JM, VITULLO DA, YAN P, BACKER C, MAVROUDIS C: *Left ventricular outflow tract obstruction secondary to a rhabdomyoma*. *Circulation* 2003; 107: 1066-1067.
9. VERHAAREN HA, VANAKKER O, DE WOLF D, SUYS B, FRANCOIS K, MATTHYS D: *Left ventricular outflow obstruction in rhabdomyoma of infancy: meta-analysis of the literature*. *J Pediatr* 2003; 143: 258-263.
10. MIRANDA CHI, MUÑOZ CL, BUENDÍA HA, ARANDA FA, ERDMENGER OJ, RAMÍREZ MS: *Rabdomioma gigante intracardiaco en la etapa neonatal. Reporte de un caso*. *Arch Cardiol Mex* 2004; 74: 49-52.
11. ABAD C, TRILLO M, OLALLA E, SUÁREZ P, ANTÚNEZ M, ROMERO T, ET AL: *Rabdomioma cardíaco y esclerosis tuberosa. Supervivencia tras la resección quirúrgica del tumor cardíaco*. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 280-282.
12. LENDVAY T, MARSHALL F: *The tuberous sclerosis complex and its highly variable manifestations*. *J Urol* 2003; 169: 1635-1642.
13. OSBORNE J, O'CALLAGHAN F: *The management of tuberous sclerosis*. *Curr Pediatr* 2003; 13: 365-370.
14. SERRANO BL, DURÁN PM, CHÁVEZ ML, SORIANO RJ, BARBA RM, VALENZUELA EA, ET AL: *El espectro morfológico del complejo esclerosis tuberosa. Análisis de cuatro casos de autopsia*. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2000; 63: 12-17.
15. FENOGLIO JJ, McALLISTER HA, FERRANS V: *Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electron microscopic study*. *Am J Cardiol* 1976; 38: 241-251.
16. PEÑA CA, VASALLO PN, BERTY PA: *Rabdomioma cardiaco biventricular. Reporte de un caso diagnosticado in utero por ecocardiografía*. *Rev Cubana Cardiol Circ Cardiovas* 2001; 15: 52-55.
17. GARCÍA AA, GARCÍA TD, SÁNCHEZ MF: *Rabdomioma de aurícula derecha. Reporte de un caso*. *Cir Ciruj* 2002; 70: 455-458.
18. BEGHETTI M, GOW R, HANCY I, MAWSON J, WILLIAMS W, FREDOM R: *Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15 years review*. *Am Heart J* 1997; 134: 1107-1114.