

Rabdomioma gigante intracardíaco en la etapa neonatal. Reporte de un caso

Irma Miranda Chávez,* Luis Muñoz Castellanos,* Alfonso Buendía Hernández,* Alberto Aranda Faustro,* Julio Erdmenger Orellana,* Samuel Ramírez Marroquín*

Resumen

Los tumores primarios del corazón son poco comunes. Los más frecuentes durante la niñez son los rabdomiomas. El diagnóstico puede efectuarse desde la etapa fetal. La evolución es variada, en algunos casos no existe sintomatología y el diagnóstico representa un hallazgo ecocardiográfico, en otros se manifiesta por la presencia de soplo cardíaco, otros más se detectan asociados con esclerosis tuberosa y un pequeño grupo se manifiesta por arritmias o bajo gasto. Por lo raro de su presentación sobre todo en etapa fetal se presenta este caso.

Summary

GIANT INTRACARDIAC RHABDOMYOMA

Primary heart tumors are not very common, frequent ones during childhood are the rhabdomyomas. This diagnostic can be made since fetal life. Evolution variates, in some cases there are no symptoms and the diagnostic represents an echocardiographic finding, other cases are detected associated with tuberous sclerosis and a small group express by arrhythmias or low output. Because of the strange of this presentation this case is presented.
(Arch Cardiol Mex 2004; 74:49-52).

Palabras clave: Rabdomioma. Vida fetal. Ecocardiografía tridimensional.

Key words: Rbdomyoma. Fetal life. Three-dimensional echocardiography.

Introducción

Los tumores primarios del corazón son extremadamente raros. Los más comunes son los rabdomiomas.¹ El primer rabdomioma fue descrito por Von Recklinghausen en 1862. Hasta los años setenta el estudio de elección para su diagnóstico era el angiocardiógrama. Posteriormente éste fue sustituido por el ecocardiograma y en 1982 De Vore hizo el diagnóstico de tumor *in utero*.² Desde entonces se han incrementado los reportes de que estas lesiones se detectan desde la vida fetal. Cuando los tumores cardíacos se diagnostican en esta etapa la historia natural permanece incierta. Algunos no presentan síntomas y otros se manifiestan por hidrops, arritmias e incluso muerte intrauterina. Se ha informado la terminación del embarazo hasta

en un 57% de los casos.³ Está también descrita la regresión espontánea y su frecuente asociación con esclerosis tuberosa.

Debido a que se trata de una entidad extremadamente rara, se presenta el caso de un paciente con rabdomioma cuyo diagnóstico se hizo a los 5 meses de edad gestacional.

Caso clínico

Recién nacido masculino de 1 día con antecedente de ser producto de la GII de madre de 23 años, que cursó con embarazo de término. Se realizó ultrasonido obstétrico a los 5 meses de edad gestacional, en el que se detectó una masa intracardíaca. Debido a que no existía sintomatología alguna se dejó evolucionar. A las 38 semanas se realizó un nuevo ultrasonido fetal y un

* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Departamento de Cardiología Pediátrica.

Correspondencia: Dra. Irma Miranda Chávez. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.). Teléfono: 55732911 extensión 1193, Fax: 55730994, Correo electrónico: mirirm@cardiologia.org.mx

Recibido: 9 de noviembre de 2003

Aceptado: 14 de enero de 2004

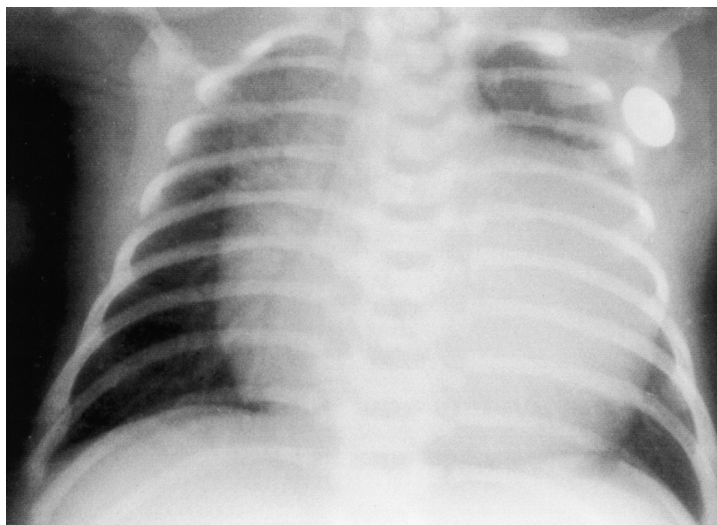


Fig. 1. Radiografía de tórax. Se realizó a las 24 h de vida. Obsérvese la importante cardiomegalia.

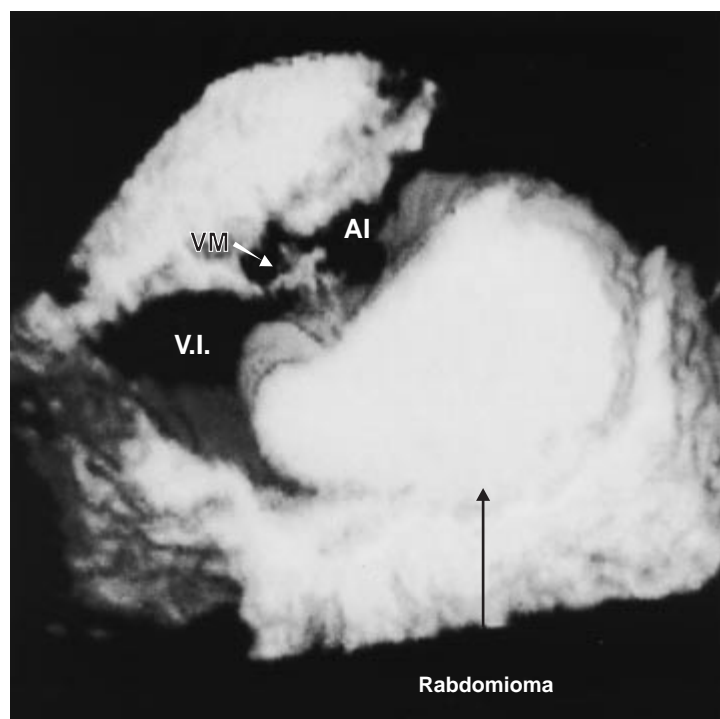


Fig. 2. Reconstrucción tridimensional en que se aprecia el rabdomioma ocupando prácticamente toda la cavidad ventricular izquierda. Al: atrio izquierdo. MV: válvula mitral. VI: ventrículo izquierdo.

día después se interrumpió el embarazo mediante operación cesárea. El peso al nacimiento fue de 3,000 gramos, Apgar 4-7 y Silverman de 3. Se envió en las primeras horas de vida al Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

para su manejo donde se realizó electrocardiograma, radiografía de tórax, ecocardiograma bidimensional, modo M, Doppler pulsado, continuo y color, reconstrucción tridimensional, tratamiento quirúrgico y biopsia de la lesión.

La exploración física inicial mostró FC 154x', FR 48x', saturación arterial 90%, soplo sistólico en mesocardio irradiado a la axila, borde hepático a 3 cm del reborde costal, pulsos de las 4 extremidades disminuidos. La radiografía de tórax con cardiomegalia III (Fig. 1). ECG con ritmo sinusal. Crecimiento de cavidades izquierdas. El ecocardiograma mostró tumoración cardíaca en el ventrículo izquierdo de 4 x 3 cm con extensión hacia la entrada con protrusión hacia el atrio izquierdo y extensión hacia la salida sin gradiente, insuficiencia mitral y tricuspídea moderadas, esta última con gradiente de 68 mm Hg, foramen oval de 5 mm con cortocircuito de izquierda a derecha, arco aórtico hipoplásico y conducto arterioso permeable. Se realizó reconstrucción tridimensional de dicha tumoración (Fig. 2). Mientras se realizaba la valoración cardiológica integral, el paciente presentó datos de bajo gasto por lo que se inició apoyo ventilatorio y manejo para insuficiencia cardíaca. Se llevó a tratamiento quirúrgico; sin embargo por la labilidad de la entidad durante la preparación anestésica se presentó fibrilación ventricular que respondió al manejo. Se realizó resección del tumor; las condiciones del paciente continuaron críticas. Se intentó destete de circulación extracorpórea en 4 ocasiones; requirió apoyo con dosis altas de aminas, presentó paro cardíaco que no respondió a maniobras de reanimación y se dio por fallecido. El estudio patológico corroboró la impresión diagnóstica de rabdomioma (Fig. 3).

Discusión

Los tumores primarios del corazón son extremadamente raros en la edad pediátrica. Éstos incluyen: rabdomiomas, fibromas, teratomas pericárdicos, lipomas epicárdicos y otros. La incidencia de tumores cardíacos se ha reportado entre el 0.08 y el 0.20%. El tumor primario del corazón más común en esta edad es el rabdomioma que representa del 36 al 42% de los tumores en las series de autopsia y el 79% en series clínicas.^{3,4} En la evaluación por ultrasonido, realizada durante el segundo y tercer trimestre del embarazo, la incidencia de tumores del corazón y pericardio varía del 0.009% para la población general al 0.2% para los centros de referencia.^{3,4}

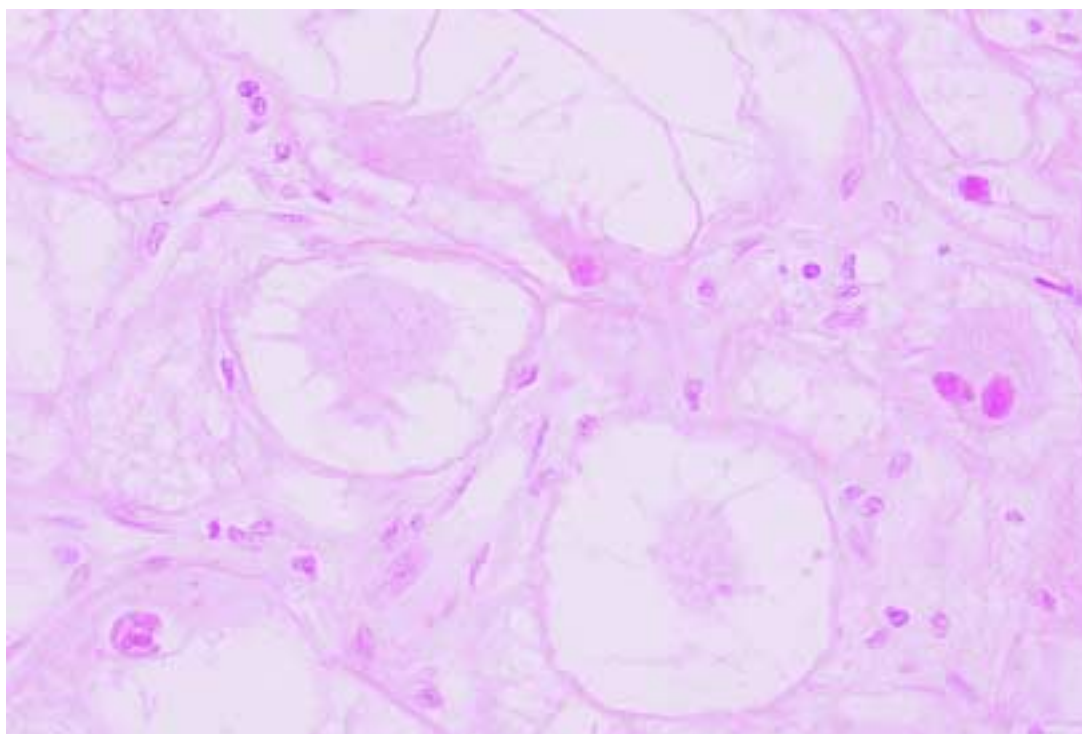


Fig. 3. Corte histológico del tumor cardíaco. Muestra las características “células en araña” que identifican al rabdomioma. Su citoplasma miógeno se retrae por arteificio y deja prolongaciones que alcanzan la membrana celular dando el aspecto de tela de araña. Hematoxilina y eosina 40X.

Los rabdomiomas son tumores que se presentan en el corazón. Desde el punto de vista patológico, son nódulos compuestos de miocitos que presentan vacuolas gigantes con grandes cantidades de glucógeno; estas células se llaman “células en araña”. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples. Se localizan con más frecuencia en los ventrículos, involucran el septum y las paredes del corazón; aparecen como defectos de llenado con especial predilección por el tracto de salida del ventrículo izquierdo por lo que pueden simular atresia mitral. Cuando las lesiones se relacionan con la válvula tricúspide pueden simular atresia tricuspídea; en otras ocasiones producen falla miocárdica severa como es el caso que nos ocupa. También pueden encontrarse en atrios, en la unión cavoatrial o en la superficie epicárdica. Pequeñas lesiones pueden involucrar el sistema de conducción causando arritmias atriales o ventriculares incluyendo preexcitación, disfunción del nodo sinusal y bloqueo atrioventricular.^{3,4}

Frecuentemente se diagnostican en el primer año de vida y existe incremento de la experiencia en el reconocimiento de tales tumores en la etapa fetal. La morbilidad relacionada con estos tumo-

res es baja y pueden llegar a la edad adulta. En la mayoría de los pacientes esta entidad no causa sintomatología alguna y está descrita la regresión espontánea.⁵

El diagnóstico debe sospecharse por soplos, trastornos del ritmo o buscarse en forma intencionada en los casos de esclerosis tuberosa ya que está descrito que del 43 al 72% de estos casos los rabdomiomas forman parte de esta enfermedad. Cuando el diagnóstico inicial es el rabdomioma, la incidencia de esclerosis tuberosa es de 50 a 90%.^{3,6} La esclerosis tuberosa es un trastorno multisistémico autosómico dominante con alto porcentaje de mutación causando tumores en órganos como cerebro, corazón, piel y riñones. Se ha encontrado que los cromosomas 9 q 34 y 16p3 se encuentran involucrados en dicha entidad.⁴ Las manifestaciones clínicas son retardo mental, lesiones hipocrómicas en piel y angiofibroma facial. La expectativa de vida es de 26 años.^{3,4}

El manejo de los rabdomiomas cardíacos durante la etapa prenatal es difícil, ya que existen varias preguntas para decidir cuál embarazo continuar y cuál interrumpir. Para ello se valoran el tamaño del tumor, su localización y el curso del

embarazo. El pronóstico en relación a la esclerosis tuberosa permanece incierto y debe ser planteado a los padres.³

El hallazgo de este tumor en la etapa postnatal o durante los primeros años de vida puede ser la manifestación inicial de esclerosis tuberosa mientras que en la edad adulta siempre se asocia con ella. Se sugiere por lo tanto una exploración neurológica detallada, ultrasonografía renal y evaluación dermatológica. Por lo que respecta a las lesiones intracardíacas, cuando los tumores no producen sintomatología alguna se vigila la historia natural esperando la regresión espontánea. El tratamiento quirúrgico está indicado en caso de arritmias o bajo gasto.

En el caso que nos ocupa, el diagnóstico establecido en la etapa prenatal y la ausencia de sintomatología permitió llegar al final del embarazo. El tamaño, la localización del tumor y la protrusión hacia el atrio izquierdo produjeron insuficiencia mitral e impidieron que el arco aórtico se desarrollara normalmente. Es probable que la

permeabilidad del conducto estuviera en relación con la edad del paciente, así como la hipertensión arterial pulmonar. A las pocas horas de vida el niño presentó datos de bajo gasto, que obligaron a tratamiento quirúrgico de alto riesgo al que no sobrevivió.

Conclusión

El rabdomioma es una tumoración cardíaca rara que se detecta desde la edad gestacional. El ecocardiograma fetal es un estudio no invasivo que permite hacer el diagnóstico prenatal ofreciendo la posibilidad de interrupción del embarazo. Cuando el diagnóstico se lleva a cabo en otro momento, el tratamiento es conservador ya que puede existir la involución espontánea. La cirugía está indicada en casos de bajo gasto o arritmias. A todos los pacientes se les debe ofrecer una evaluación integral que incluya valoración por neurología, dermatología y ultrasonido renal para investigar esclerosis tuberosa.

Referencias

1. BECKER AE: *Primary heart tumors in the pediatric age group: A review of salient pathologic features relevant for clinicians*. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 317-323.
2. DE VORE GR, HAKIM S, KLEINMAN CS, HOBBS JC: *The in utero diagnosis of an interventricular septal cardiac rhabdomyoma by means of real time directed, M-mode echocardiography*. *Am J Obstet Gynecol* 1982; 15: 967-9.
3. PIPITONE S, MONGIOVI M, GRILLO R, GAGLIANO S, SPERANDEO V: *Cardiac rhabdomyoma in intrauterine life: clinical features and natural history. A case series and review of published reports*. *Ital Heart Journal* 2002; 3: 48-52.
4. FREEDOM RM, LEE KJ, MAC DONALD C, TAYLOR G: *Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood*. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 299-316.
5. ALKALAY AL, FERRY DA, LIN B, FINK BW, POMERANCE J: *Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis*. *Clin Pediatr* 1987; 26: 532-5.
6. MUHLER EG, TURNISKY-HARDER V, ENGELHARDT W, VON BERNUTH G: *Cardiac involvement in tuberous sclerosis*. *Br Heart J* 1994; 2: 584-90.

