

P. Vázquez López,
 JI. Zabala Argüelles, C. Maroto Monedero,
 J. Albertos Salvador *, A. Arenal Maíz **.

An Esp Pediatr 1997;47:66-68.

Introducción

Los tumores cardíacos primitivos son excepcionales en pediatría⁽¹⁾. En niños, el rabdomioma representa el 45% del total; de ellos entre el 30% y el 50% tendrán manifestaciones de esclerosis tuberosa, siendo la edad del diagnóstico, casi siempre, antes de los 3 años^(2,3). Los síntomas que provocan son variables, desde hallazgos casuales a arritmias cardíacas y tromboembolismos⁽⁴⁾.

Presentamos el caso de un niño de 10 años de edad, con un rabdomioma que a los 8,5 años, presentó episodios de taquicardia ventricular y en el que en un principio, no se detectó tumoración y que tras la persistencia de las crisis desarrolló una disfunción ventricular izquierda asociada a fenómenos embólicos.

Observación clínica

Varón de 10 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que a los 8,5 años comenzó con crisis de palpitations frecuentes, sin cortejo sintomático acompañante. Se registró una taquicardia ventricular monomórfica con morfología de bloqueo de rama izquierda a una frecuencia de 160 latidos por minuto. El examen físico intercrisis, el ECG basal, el ecocardiograma transtorácico y la resonancia nuclear magnética fueron normales. Un estudio electrofisiológico a los dos meses del comienzo de los síntomas demostró un foco arritmogénico ventricular derecho indicándose tratamiento médico. Se utilizaron diferentes fármacos (quinidina oral a dosis de 30 mg/kg/día, propranolol a 2 mg/kg/día, verapamil a 300 mg/día, y amiodarona a dosis entre 2,5 y 5 mg/kg/día), sin conseguir el control de la arritmia durante un año y medio.

Estando en tratamiento con amiodarona presentó un cuadro catarral con broncoespasmo que precisó ingreso en un centro hospitalario, objetivándose durante el mismo varios episodios de taquicardia ventricular de las mismas características que las anteriores (Fig. 1). Tras la mejoría del cuadro bronquial la

Evolución excepcional de rabdomioma cardíaco

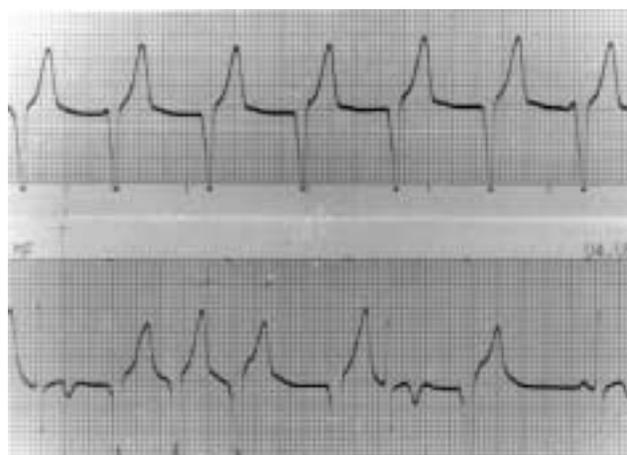


Figura 1. EKG: *Parte superior:* Derivación V4. Taquicardia ventricular monomórfica a 130 lpm. *Parte inferior:* Derivación V5. Taquicardia ventricular alternando con ritmo sinusal. (Velocidad del papel 50 mm/sg)

taquicardia permaneció de forma incesante durante 12 días a pesar de distintos tratamientos farmacológicos, sobreestimulación con marcapasos endocavitario, y cardioversiones. Durante esos días se apreciaron síntomas y signos de bajo gasto cardíaco que requirieron tratamiento inotrópico y ventilación mecánica. Se evidenciaron además 2 episodios de fibrilación ventricular que cedieron con tratamiento convencional. En los días 2 y 8 de la enfermedad, respectivamente, presentó una hemiparesia derecha, la tomografía axial computerizada craneal fue normal, y signos de isquemia en extremidad inferior derecha que requirieron una embolectomía femoral. La ecocardiografía transtorácica y transesofágica demostraron una importante dilatación ventricular izquierda sin objetivarse trombos, masas o foramen oval permeable.

El paciente fue trasladado a nuestro Departamento en el día 13º de su evolución, para ablación con radiofrecuencia (RDF). El enfermo llegó en situación crítica, con signos de bajo gasto cardíaco, ventilación mecánica, medicación inotrópica y antiarrítmica, heparinizado y con marcapasos endocavitario funcionando a frecuencia superior a la de la taquicardia ventricular.

La exploración física al ingreso del paciente fue la siguiente: TA 110/60. Consciente. Pálido de piel y mucosas. Buena perfusión periférica. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular

Sección de Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría y Cirugía Pediátrica. * Departamento de Cirugía Cardiovascular. ** Sección de Electrofisiología, Departamento de Cardiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Correspondencia: JI. Zabala Argüelles. Sección de Cardiología Pediátrica Departamento de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. C/ Doctor Castelo 49. 28009 Madrid.

Recibido: Septiembre 1996

Aceptado: Febrero 1997

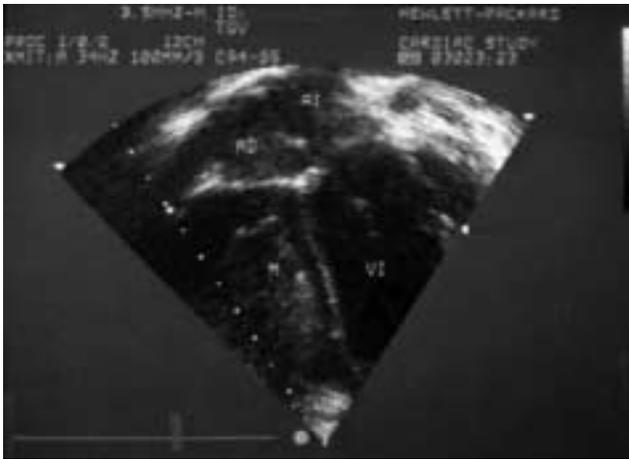


Figura 2. Eco transtorácico: Posición apical cuatro cámaras. Masa (M) en ventrículo derecho.

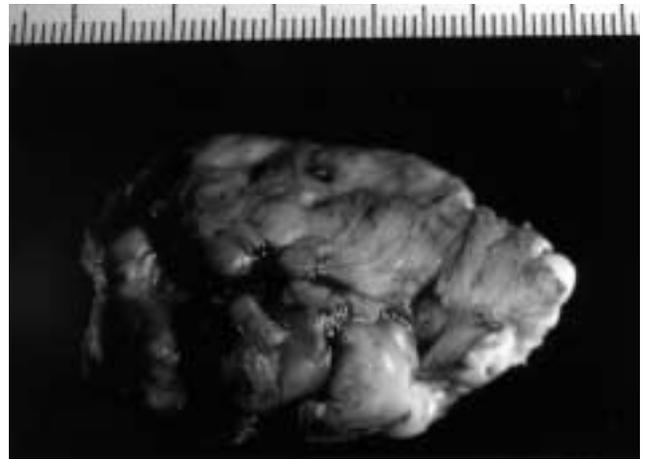


Figura 3. Pieza macroscópica: Formación de 5 X 4 cm de superficie irregular con áreas de necrosis y hemorragia.

cular bilateral conservado. Auscultación cardíaca rítmica con soplo sistólico 2/6 en BEI. Marcapasos endocavitario a ritmo de 140 lpm. Abdomen blando depresible, no doloroso, sin masas ni megalias. Pulsos braquiales y femorales palpables y simétricos. Parálisis facial derecha inferior, hemiparesia derecha. No se visualizaron máculas hipocrómicas en la exploración mediante luz de Wood.

En la radiografía de tórax se apreciaba importante cardiomegalia con campos pulmonares normales. En la ecocardiografía transtorácica a su ingreso en nuestro Hospital, se objetivó un ventrículo izquierdo dilatado con fracción de acortamiento del 20%. No se evidenciaron masas o trombos en cavidades izquierdas ni foramen oval permeable. Existía una masa de 5 por 4 cm en ventrículo derecho que no producía obstrucción y que no estaba adherida al catéter endocavitario (Fig. 2)

Desechada la ablación con radiofrecuencia fue remitido a cirugía con el diagnóstico de taquicardia ventricular por foco ectópico ventricular derecho y posible trombo. Tras la apertura del tórax y canulación de ambas cavas se procedió a la biopsia de una masa de consistencia muy dura que ocupaba la cavidad ventricular derecha. Tras informarse como tumor benigno se procedió a su exéresis por clivaje a través de ventriculotomía derecha. Hubo necesidad de seccionar algunas cuerdas tricuspídeas y proceder posteriormente a su reconstrucción. El procedimiento se efectuó con mapeo eléctrico y control ecocardiográfico transesofágico.

Macroscópicamente, se evidenció una formación de 5 por 4 cm, de superficie irregular. Estaba conformado por una masa sólida de color blanco amarillento con extensas áreas de necrosis y hemorragia (Fig. 3). El diagnóstico anatomopatológico fue: rabdomioma cardíaco (Fig. 4).

La salida de CEC fue en ritmo nodal para posteriormente pasar a los 3 días a ritmo sinusal sin extrasístoles. Al tercer día pudo ser extubado y ser retirada la medicación inotrópica. Los estudios ecocardiográficos demostraron una mejoría paulatina y

rápida de la función ventricular izquierda sin objetivarse ninguna masa cardíaca. La TAC craneal a los 20 días del episodio de hemiparesia derecha demostró una zona hipodensa en hemisferio izquierdo en la región putaminal, no apreciándose calcificaciones a ningún nivel.

A los 9 meses de la cirugía, estando el paciente sin medicación, presentó un nuevo episodio de taquicardia ventricular incesante. A las 24 horas, se efectuó una ablación con radiofrecuencia durante el episodio consiguiéndose su desaparición tras 16 aplicaciones. Por persistencia de extrasistolia monomórfica de alta densidad se practicó 3 meses después, 3 nuevas aplicaciones de RDF. La evolución a los 22 meses después de la cirugía y 10 desde la última ablación, el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista cardíaco, no recibe medicación y permanece en ritmo sinusal, sin extrasistolia significativa y con secuelas ligeras de hemiparesia derecha.

Discusión

El rabdomioma cardíaco es un tumor de aparición casi exclusiva en la edad pediátrica. Se le ha considerado un hamartoma fetal derivado de mioblastos miocárdicos embrionarios. Predomina en los recién nacidos y en los lactantes, haciéndose el diagnóstico en el primer año de vida en el 80% de los casos. En la mitad de ellos se asocia a esclerosis tuberosa con manifestaciones cutaneomucosas, neurológicas, viscerales y oculares. Clínicamente pueden simular cualquier enfermedad cardiológica aunque lo más frecuente es que produzcan una obstrucción al flujo en alguna cámara cardíaca o arritmias rebeldes a tratamiento médico⁽⁵⁾. La suelta de material tumoral puede originar embolismos pulmonares y/o sistémicos⁽⁶⁾.

Los procedimientos diagnósticos de elección son la ecocardiografía y la RNM⁽⁷⁾. El estudio hemodinámico en la actualidad queda relegado a un segundo plano por el riesgo de embolización aunque permita la biopsia tumoral. El tratamiento es quirúrgico y consistente en la exéresis. La indicación se hace

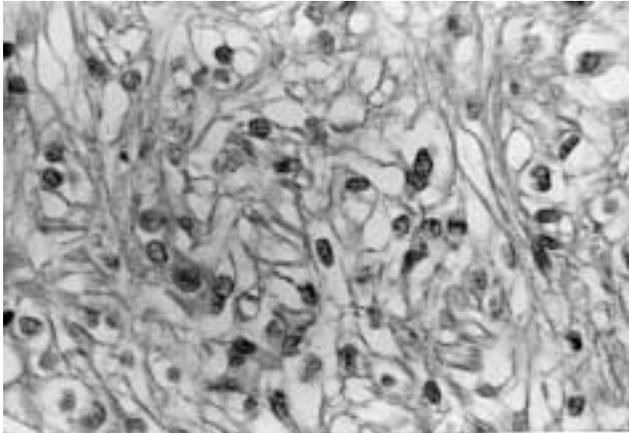


Figura 4. Microscópicamente: Población celular mixta en la que predominan las células del rabdomioma, grandes, poligonales, con vacuolas cargadas de glucógeno, núcleos más o menos excéntricos y miofibrillas; en otras áreas, células fusiformes y elementos histiocitarios.(H/E)

cuando existen arritmias u obstrucción al flujo cardíaco. En ausencia de síntomas la cirugía debe retrasarse, pues la regresión espontánea es frecuente, como demuestra la baja incidencia en adultos⁽⁸⁾. En fase precoz o en las secuelas puede utilizarse la ablación por radiofrecuencia.

Nuestro caso es excepcional por varias razones: el debut tardío, la posibilidad de haber sido tratado precozmente bien mediante radiofrecuencia o incluso quirúrgicamente y el rápido crecimiento tumoral. Las embolias sistémicas que presentó el paciente deben explicarse por la disfunción del ventrículo izquierdo ya que ni la eco transtorácica ni la eco transesofágica pudieron demostrar la existencia de foramen oval permeable. La buena evolución inmediata tras la cirugía, secundaria a la desaparición de la taquicardia ventricular sostenida, suele ser la regla en estos pacientes. No obstante, debe realizarse un seguimiento clínico y con Holter ya que las recidivas, como en nuestro caso, son frecuentes. La ablación con RDF una vez extirpada la masa tumoral controló la taquicardia ventricular⁽⁹⁾.

En conclusión, queremos destacar la importancia de sospechar un tumor cardíaco, detectable o no, por técnicas de imagen en pacientes pediátricos con episodios de taquicardia ventricular

monomórfica. En estos pacientes se deben realizar los estudios de imagen (ECO,TC,RMN), y si se demuestra la existencia de un tumor el tratamiento debe ser quirúrgico. Cuando los estudios de imagen no demuestran la presencia de una masa, no puede excluirse la existencia de una tumoración microscópica, debiéndose practicar un estudio electrofisiológico, y ,si estuviera indicado, una ablación con radiofrecuencia, o si fracasara, un mapeo epicárdico⁽¹⁰⁾. Esta aproximación debe reservarse exclusivamente a aquéllos pacientes con episodios de taquicardia ventricular monomórfica sostenida independientemente de la existencia o no de otros síntomas como insuficiencia cardíaca o embolismos.

Bibliografía

- 1 Lam KY, Dickens P, Chan AC . Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12.485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med*, 1993;**117**:1027-1031.
- 2 Bertolini P, Meisner H, Paek SU, Sebening F. Special considerations on primary cardiac tumors in infancy and childhood. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1990;**38** Suppl 2:164-167.
- 3 Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. Natural History of Cardiac Rhabdomyoma in Infancy and Childhood. *Am J Cardiol*, 1990;**66**:1247-1249.
- 4 Abad C, Trillo M, Olalla E, et al. Rabdomioma cardíaco y esclerosis tuberosa. Supervivencia tras la resección quirúrgica del tumor cardíaco. *Rev Esp Cardiol*, 1991;**44**:280-282.
- 5 Gillette PC. Ventricular Tachycardia and accelerated idioventricular rhythm presenting in the first month of life. *Am J Cardiol*, 1991;**68**:840-841.
- 6 Dressler FA, Labovitz AJ. Systemic arterial emboli and cardiac masses. Assesment with transesophageal echocardiography. *Cardiol Clinic*, 1993;**11**:447-460.
- 7 Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR, Sinak LJ, Tajik AJ. Cardiac Masses: Assesment by MR Imaging. *AJR*, 1989;**152**:469-473.
- 8 Murphy MC, Sweeney MS, Putman JB, et al. Surgical Treatment of Cardiac Tumors: A 25-Year Experience. *Ann Thorac Surg*, 1990;**49**:612-618.
- 9 Arenal A, Peinado R, Pastor A, Martínez- Alday J. Ablación mediante radiofrecuencia de taquicardias ventriculares. *Monocardio* 1994;**36**:56-57.
- 10 Soult JA, López JD, Arenas MD, Barrera M, Tovaruela A, Pedrote A, Gil- Fournier M . Crioablación quirúrgica en un niño con taquicardia ventricular maligna refractaria a fármacos y a ablación por radiofrecuencia. *Rev Esp Cardiol*, 1995;**48**:72-74.