

J. Torres Borrego, J.L. Pérez Navero,
I. Ibarra de la Rosa, P. Pérez Navero¹,
C. Montero Schiemann,
A. Ruiz Extremera²

An Esp Pediatr 1999;50:61-64.

Los tumores cardíacos (TC) primarios son raros en todas las edades, con una incidencia de 0,917 a 0,056 casos por 100^(1,2), pero lo son aún más en la infancia. En niños, Nadas y Ellison⁽³⁾ observaron en 1968 una frecuencia de 0,027 casos por 100 en un estudio que comprendía más de 11.000 necropsias.

Predominan los tumores benignos, con poca tendencia a crecer, que constituyen del 75 al 92% dependiendo de las series⁽⁴⁻⁷⁾. Los tumores que afectan secundariamente al corazón (metastásicos) son 10-40 veces más frecuentes⁽²⁾.

Aunque es difícil precisar el orden de frecuencia de los TC debido a su baja incidencia y, por tanto, a la carencia de grandes series, diferentes autores^(8,9) han establecido la siguiente prelación: **rabdomiomas, fibromas, mixomas, tumores intrapericárdicos, hemangiomas, otros**. Esta sería la frecuencia general, existiendo algunas diferencias dependiendo del grupo etario. Así, en niños escolares y adolescentes los mixomas ocupan el primer lugar, al igual que ocurre en los adultos⁽⁹⁾.

El pronóstico de estos tumores se relaciona más con la localización y el tamaño que con la anatomía patológica. Otro factor determinante del pronóstico es la realización de un diagnóstico precoz, el cual se ve dificultado por la inespecificidad de la clínica de estos tumores, que deben diferenciarse de los cuadros de: insuficiencia cardíaca (IC), pericarditis, endocarditis bacteriana, cardiopatías congénitas, fiebre reumática, cardiomiopatía dilatada y restrictiva, valvulopatías y enfermedades autoinmunes, entre otras⁽¹⁰⁾. Los TC producen tres tipos de manifestaciones⁽¹¹⁾: **cardíacas** (alteraciones del ritmo o de la conducción cardíaca^(12,13), pudiendo provocar muerte súbita⁽¹⁴⁾, disfunción ventricular y del sistema valvular, obstrucción intracavitaria); **sistémicas** (fiebre, rash cutáneo, artromialgias, pérdida de peso, anemia, aumento de la VSG, de la PCR y de las globulinas) y **embólicas**.

Algunos TC debutan con clínica de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC)⁽¹²⁾. En ocasiones puede originarse angor⁽¹⁵⁾ y/o infarto de miocardio por obstrucción de una arteria coronaria,

Tumores cardíacos. Experiencia con cuatro casos

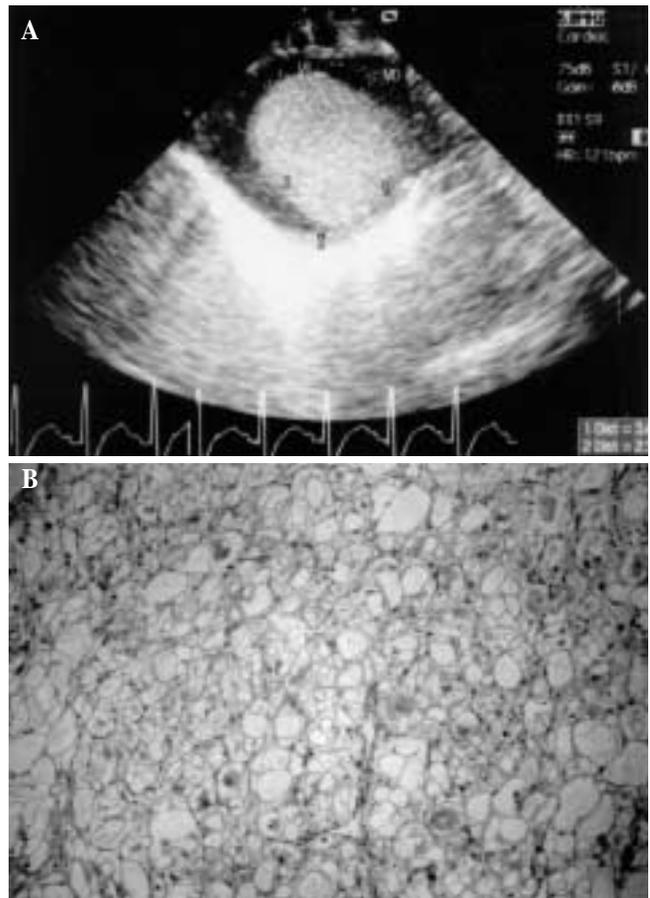


Figura 1A y B. A- Tumoración ecodensa infiltrando ventrículo izquierdo. B- Anatomía patológica: rabdomioma. Proliferación de células poligonales de gran tamaño con núcleo pequeño central y citoplasma «relleno» de glucógeno disuelto en el procesamiento. Franjas radiadas de centro a periferia, filamentos gruesos y finos con bandas «Z» de distribución irregular y áreas perinucleares con abundantes mitocondrias.

ya sea por embolismo o por compresión extrínseca. Los tumores pericárdicos pueden debutar originando un taponamiento cardíaco. Por último, es de reseñar que existen pacientes asintomáticos en los que el diagnóstico de un tumor cardíaco se debe a un hallazgo casual^(5,13-16).

Las pruebas complementarias de diagnóstico incluyen: **ECG, Rx de tórax, ecocardiografía doppler**, que constituye en la ac-

Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. ¹Servicio de Anestesia. Hospital Reina Sofía. Córdoba. ²UCIP y N Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Correspondencia: J.L. Pérez Navero. Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario «Reina Sofía». Avda. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba.

Recibido: Febrero 1998

Aceptado: Julio 1998



Figura 2. Tumor en septo interventricular, protruyendo en VD y VI, con obstrucción al tracto de salida de éste.



Figura 3. Tumoración lobulada ecodensa en válvula tricúspide «pendulando» hacia VD.

tualidad el principal método diagnóstico, **tomografía computarizada y resonancia magnética**⁽¹⁸⁾. La angiocardografía solamente se indica en situaciones que requieren estudio hemodinámico, coronariografía y/o biopsia de la masa tumoral.

En este trabajo comunicamos cuatro casos clínicos de pacientes pediátricos ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos durante los últimos cuatro años.

Casos clínicos

Caso 1. RN varón que presentó en la primera hora de vida distrés respiratorio. Soplo holosistólico II/VI en borde esternal izquierdo (BEI). Cardiomegalia y congestión pulmonar en Rx de tórax. La ecocardiografía mostró una enorme masa uniforme infiltrando tabique interventricular que protruía ocupando la cavidad ventricular izquierda, disfunción ventricular e insuficiencia mitral (IM) (Fig. 1A).

Mediante circulación extracorpórea (CEC) se resecó el tumor, que ocupaba todo el ápex de VI. En el estudio anatomopatológico se objetivó un rabdomioma lobulado de 5 x 3 cm (Fig. 1B). Durante el postoperatorio precisó apoyo inotrópico con dopamina, dobutamina, adrenalina y milrinona a la vez que expansión de la volemia, soporte respiratorio y diálisis peritoneal durante cuatro días por necrosis tubular aguda. La contractilidad miocárdica mejoró en los sucesivos controles ecocardiográficos, persistiendo una IM moderada. La evolución fue favorable.

Caso 2. Lactante varón de 2 meses, con fenotipo dismórfico (facies tosca, orejas de implantación baja, aposición de pulgares, paladar ojival), cariotipo normal y ventriculomegalia generalizada en ecografía transfontanelar. Debutó con clínica de ICC y cianosis en el primer día de vida. Presentaba a la exploración soplo pansistólico III/VI en BEI, con hepatomegalia de 4 cm. La ecocardiografía evidenció la existencia de una gran masa tumoral que infiltraba el tabique interventricular obstruyendo el tracto de salida del VI, con persistencia del ductus y atresia tricúspide (Fig. 2). Se realizó en el período neonatal inme-



Figura 4. Tumoración que dilata AD y desplaza el septo interauricular.

diato Rashkind y posteriormente fístula de Blalock-Taussig. Se mantuvo con inotrópicos, oxigenoterapia y perfusión de PG E1 desde el nacimiento. No se resecó la masa ni fue posible el trasplante cardíaco. Falleció posteriormente en su hospital de origen.

Caso 3. Lactante de 6 meses que ingresó en nuestro centro por sudoración, cansancio con las tomas e hipotonía desde un mes antes. Se objetivó soplo sistólico III/VI en BEI, desnutrición (peso y longitud por debajo de P3), anemia hemolítica e ICC. La ecocardiografía mostró la presencia de una masa pediculada en válvula tricúspide pendulando hacia VD (Fig. 3). El estudio anatomopatológico tras la resección quirúrgica confirmó la sospecha de mixoma. La evolución fue favorable, estando asintomática en la actualidad.

Caso 4. Lactante de 2 meses, previamente sana, que debutó con sudoración fría, rechazo de tomas, quejido y cianosis. Ingresó en la UCIP 48 horas después, objetivándose hipoxemia e insuficiencia cardíaca severa. Ante la sospecha de cardiopatía congénita se realizó ecocardiografía, que puso de manifiesto una

Tabla I

Caso	Sexo/Edad	Clínica inicial	Ecocardiografía	Tto.	Histología	Evolución
1	V/1 d	Distrés respiratorio, soplo sistólico	Masa en septo, dilatación VI, IM	Resección a los 5 d (CEC), inotrópicos	Rabdomioma 5 cm	Favorable IM moderada Leve dilatación VI
2	V/2 m	Fenotipo dismórfico Cianosis en el primer día de vida, ICC, Soplo sistólico	Gran masa en septo, obstrucción TSVI, PDA, atresia tricúspide	Rashkind, fístula Blalock, PG E1 inotrópicos	-----	Exitus
3	M/6 m	Desnutrición, Anemia hemolítica, ICC	Masa en tricúspide «pendulando» hacia VD	Resección	Mixoma	Favorable
4	M/2 m	Soplo sistólico, ICC	Masa desde AD hasta VD, FOP con shunt D-I, VCI dilatada	CEC, Biopsia	Tumor mesenquimal	Exitus

IM: Insuficiencia mitral; FOP: Foramen oval permeable; ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva; VCI: Vena cava inferior; PG E1: Prostaglandina E1; CEC: Circulación extracorpórea; PDA: Ductus arterioso persistente; TSVI: Tracto de salida VI.

enorme masa redondeada infiltrando pared de aurícula derecha (AD) hasta ventrículo derecho (VD), obstruyendo el anillo tricúspideo. Existía foramen oval permeable (FOP) con shunt derecha-izquierda (con flujo muy restrictivo hacia VD). Asimismo, vena cava inferior dilatada (Fig. 4).

A pesar de realizar intervención bajo CEC, no se pudo reseccionar dado el gran tamaño de la tumoración y lo extensos de la infiltración. La biopsia reflejó el resultado de tumor mesenquimal de bajo grado de malignidad. En el postoperatorio presentó insuficiencia cardíaca refractaria e hipoxemia severa pese al soporte cardiorrespiratorio, siendo exitus.

Discusión

Muchos de estos tumores debutan con ICC, por lo que es fundamental el tratamiento en UCIP, tanto en el preoperatorio, para que el paciente llegue en condiciones óptimas a la intervención, como en el postoperatorio, con un seguimiento muy estrecho de su evolución.

Nuestros casos se trataban de dos varones y dos niñas. Aunque diversos autores^(8,15,19,20) han descrito una mayor incidencia en varones, no hay suficientes datos para afirmarlo. En nuestra serie el diagnóstico se hizo en los dos primeros casos por debut agudo en el primer día de vida con distrés respiratorio e ICC, y en los restantes durante la lactancia tras presentar ICC (con hipoxemia y cianosis en el caso 4).

En todos los pacientes se objetivó soplo cardíaco en relación con: turbulencias originadas por la masa tumoral y la aparición de IM (caso 1); obstrucción TSVI, ductus persistente, atresia tricúspide (caso 2); regurgitación tricúspidea (caso 3); foramen oval permeable (caso 4) (Tabla I). La ecocardiografía en todos los casos evidenció la existencia de la masa tumoral, no preci-

sándose en ninguno la realización de angiografía, TC o RM cardíacas.

Abushaban⁽¹⁵⁾ y Farooki⁽²¹⁾, entre otros autores, han descrito la regresión espontánea de los rabdomiomas, por lo que es muy importante valorar individualmente la actuación a seguir. Así, en los rabdomiomas asintomáticos debe adoptarse una actitud expectante, con seguimiento ecocardiográfico. En cambio, en los rabdomiomas sintomáticos no se debe diferir la exéresis tumoral dado que si no se realiza la mortalidad de éstos según Smith⁽¹⁷⁾ es del 60-80%. Al igual que Martínez-Climent y cols.⁽²²⁾ nosotros también observamos la asociación de rabdomioma cardíaco y fenotipo dismórfico, aunque sin incluirlo en ningún síndrome malformativo específico.

De igual forma, se ha indicado la asociación con la esclerosis tuberosa, calculándose que aproximadamente el 50% de los rabdomiomas cardíacos se asocian con la enfermedad de Bourneville y a la inversa el 50% de los pacientes con esta enfermedad desarrollan rabdomiomas cardíacos⁽⁹⁾. Ninguno de nuestros pacientes con rabdomioma presentaba esclerosis tuberosa.

Como han reseñado Bertollini⁽²³⁾ y Cooley⁽²⁴⁾ la tendencia actual del tratamiento es, no tanto el conseguir la resección tumoral completa, como el restaurar la función cardíaca. Se debe considerar la resección parcial cuando la extensión y localización del tumor lo haga necesario debido a la afectación del sistema valvular, de conducción, arterias coronarias o septo. En este sentido, Takach y cols.⁽⁵⁾ ponen de manifiesto la existencia de una «masa miocárdica crítica» por debajo de la cual no es factible la exéresis completa.

Con respecto al tratamiento, en dos pacientes se pudo reseccionar la masa, sin embargo, en el caso 4 no fue posible dada la in-

filtración tumoral de todo el ventrículo derecho, realizándose sólo biopsia que reflejó la existencia de un tumor mesenquimal de bajo grado de malignidad. Jamieson⁽¹³⁾ comunicó en 1981 un caso similar, en una paciente de 17 años con un fibrohistiocitoma benigno en la pared libre del VI que debido a su extensión no pudo ser resecado, por lo que se realizó trasplante cardíaco con buen resultado.

El mixoma es raro en pacientes pediátricos, residiendo el 75% de ellos en la aurícula izquierda. El caso número 3 lo presentaba en aurícula derecha (válvula tricúspide). Chan y cols.⁽⁸⁾ refieren un caso similar en un lactante de 4 meses que debutó con ICC y falleció una semana después de la resección completa. Todos los pacientes, salvo el del mixoma requirieron importante apoyo inotrópico y respiratorio.

La mejoría del pronóstico de los tumores cardíacos benignos se debe, fundamentalmente, al desarrollo de las técnicas diagnósticas y terapéuticas. Dos de nuestros pacientes fallecieron, una por ICC refractaria tras la intervención, y otro tras la imposibilidad de exéresis tumoral o trasplante cardíaco. El pronóstico tras la intervención difiere según los distintos autores, mientras Abushaban⁽¹⁵⁾ presenta unos excelentes resultados (un fallecido de 6 casos), Webb⁽¹⁹⁾ recoge una mortalidad del 33% (5 fallecidos de 15 pacientes). En los tumores malignos el pronóstico es desfavorable, incluso si se resecan rápidamente tras su diagnóstico, siendo, no obstante, la cirugía un tratamiento paliativo.

Bibliografía

- 1 Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995; **14**:1610-1617.
- 2 Lam KY, Dickens P, Path FRC, Lamb 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.
- 3 Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968; **21**:363-366.
- 4 Hall JR, Cooley DA. Neoplastic Heart Disease. En: Hurst's The Heart: arteries and veins, 8ª ed. New York: McGraw Hill, 1994; 2007-2029.
- 5 Takach TJ, Reul GJ, Ott DA, Cooley DA. Primary cardiac tumors in infants and children: Immediate and long-term operative results. *Ann Thorac Surg* 1996; **62**:559-564.
- 6 Molina JE, Edwards E, Ward HB. Primary cardiac tumors: Experience at the University of Minnesota. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **38**(Suppl II):183-191.
- 7 Blondeau P. Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **38**(Suppl II):192-195.
- 8 Chan HS, Sonley MJ, Moes CAF, Daneman S, Smith CR, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium and great vessels: a report of 75 cases and review of the literature. *Cancer* 1985; **56**:825-836.
- 9 Marx GR. Cardiac tumors. En: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the fetus and young adult, 5ª ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995; 1773-1786.
- 10 Tillmans H. Clinical aspects of cardiac tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **38**(Suppl II):152-156.
- 11 Crespo MG, Capdevila A, Arnal F. Tumores cardíacos. Afectación cardíaca en enfermedades tumorales. *Medicine* 1996; **7**:1097-1103.
- 12 Schmaltz AA, Apitz J. Primary heart tumors in infancy and childhood. Report of four cases and review of literature. *Cardiology* 1981; **67**:12-22.
- 13 Jamieson SW, Gaudani VA, Retiz BA, Oyer PE, Stinson EB, Shumway NE. Operative treatment of an unresectable tumor of the left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; **81**:797-799.
- 14 Swallowell CI. Benign intracardiac teratoma. A case of sudden death. *Arch Pathol Lab Med* 1993; **117**:739-742.
- 15 Abushaban L, Denham B, Duff D. Ten year review of cardiac tumours in childhood. *Br Heart J* 1993; **70**:166-199. Coment on: *Br Heart J* 1994; **71**:490 (letter).
- 16 Maroto C, García J, Maroto E, Erranz RM, Arcas M. Teratoma intrapericárdico. Descripción de un caso. *An Esp Pediatr* 1991; **34**:390-392.
- 17 Smith HC, Watson GH, Patel RG, Super M. Cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis: their course and diagnostic value. *Arch Dis Child* 1989; **64**:196-200.
- 18 Rienmüller R, Tiling R. MR and CT for detection of cardiac tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **38**(Suppl II):168-172.
- 19 Webb DW, Thomas RD, Osborne JP. Cardiac rhabdomyomas and their association with tuberous sclerosis. *Arch Dis Child* 1993; **68**:367-370.
- 20 Harding CO, Pagon RA. Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyomas. *Am J Med Genet* 1990; **37**:443-446.
- 21 Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991; **67**:897-899.
- 22 Martínez-Climent J, Cavalle T, Ferris J. Non-malignant tumors that can mimic cancer during the neonatal period. *Eur J Pediatr Surg* 1995; **5**:156-159.
- 23 Bertolini P, Meisner H, Paek SU, Sebening F. Special considerations on primary cardiac tumors in infancy and childhood. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **38**(Suppl II):164-167.
- 24 Cooley DA. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32-year experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **38**(Suppl II):176-182.