

F. Rueda Núñez*, M^a P. Catalá Sanz***,
C. González Diéguez*, J. M^a Brito Pérez**,
M.E. Rioja****, M^a J. Maitre Azcárate*

An Esp Pediatr 1999;50:177-180.

Introducción

Los tumores primarios cardíacos son una patología muy infrecuente en la infancia, siendo su incidencia del 0,0017 a 0,28% en las diversas series de autopsias publicadas⁽¹⁾. Son generalmente de estirpe benigna y por orden de frecuencia se distinguen: intramiocárdicos (rabdomiomas, fibromas, lipomas y hemangiomas); endocavitarios (mixoma) e intrapericárdicos (teratoma). El rabdomioma es el de mayor incidencia y se asocia a la esclerosis tuberosa en un 50% de los casos. El fibroma, el segundo más frecuente, tiene en la infancia respecto al adulto una incidencia de 3 a 1.

Caso clínico

Niña enviada de su hospital de referencia a los 5 meses de edad con el diagnóstico de tumoración de la pared libre del ventrículo izquierdo (VI). A los 2 meses de edad se detectó un soplo cardíaco en una revisión pediátrica rutinaria. El estudio ecocardiográfico y la tomografía axial computarizada (TAC) realizados en su hospital de origen mostraban una masa anexa a la pared libre del ventrículo izquierdo.

Al ingreso presentaba buen estado general y estaba bien nutrida con peso y talla en valores adecuados para su edad. La exploración física era normal salvo un soplo mesosistólico 1/4 en mesocardio. Pruebas complementarias: bioquímica sanguínea básica (iones, transaminasas, amilasa, proteínas totales, coagulación) normal; marcadores tumorales: alfa-fetoproteína 17,9 U/ml (normal), antígeno carcinoembrionario 7,8 ng/ml (límite alto de lo normal), gonadotropinas y catecolaminas en orina de 24 h negativas. Radiografía de tórax al ingreso: cardiomegalia, ensanchamiento mediastínico e imagen paracardíaca izquierda con aumento de densidad. Electrocardiograma: eje QRS izquierdo con trastornos inespecíficos de la conducción intraventricular. En el ecocardiograma se aprecia una masa de densidad irregular con imágenes ecodensas que corresponden a calcificaciones, localizada a nivel de pared posteroinferior y lateral de VI (Fig. 1). En el cateterismo cardíaco se confirma la presencia de calcificaciones en la pared posterolateral y la reducción de la ca-

Fibroma cardíaco: Diagnóstico y tratamiento quirúrgico



Figura 1. Ecocardiograma, proyección paraesternal eje largo: masa grande intramiocárdica que se extiende por la pared posteroinferolateral y apex ocupando gran parte de la cavidad ventricular izda. En su interior se objetivan imágenes sugerentes de calcificaciones.

vidad ventricular izquierda que está desplazada en sentido anterior (Fig. 2). El estudio se completó con: 1) TAC: masa miocárdica en VI que comprime la cavidad ventricular sin afectación valvular; 2) Resonancia magnética nuclear (RMN): masa de 40 mm de diámetro de consistencia homogénea, que ocupa el VI reduciendo su cavidad (Fig. 3); 3) El estudio tras perfusión de iodobenzilguanina descarta la presencia de tumores de estirpe neurogénica (neuroblastoma); en la perfusión miocárdica con Talio-201 se observa hipoperfusión en región apical y cara posterolateral del VI. Con estos datos se hizo el diagnóstico de presunción de fibroma cardíaco.

Dado el buen estado general y la ausencia de afectación hemodinámica o de arritmias se decidió mantener una actitud expectante con revisiones periódicas. Los estudios de Holter realizados en los siguientes 6 meses no evidenciaron trastornos del ritmo cardíaco, sin embargo en el ecocardiograma se objetivaron signos de afectación valvular mitral (leve insuficiencia secundaria a disfunción del músculo papilar), así como un aumento de la intensidad de la calcificación tumoral. Este último hallazgo se constató también en la radiografía de tórax (Fig. 4). El estudio Holter realizado a los 18 meses de edad muestra rachas de taquicardia sinusal con cambio de eje eléctrico y extrasístoles supraventriculares y ventriculares aisladas, aunque

*Servicio de Cardiología Pediátrica. **Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil.
Servicio de Cardiología de Adultos. *Servicio de Medicina Nuclear.
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.
Correspondencia: Fernando Rueda Núñez. C/ Arquitecto Rey Pedreira, 14, 5ºD.
15011 La Coruña.
Recibido: Marzo 1998
Aceptado: Junio 1998

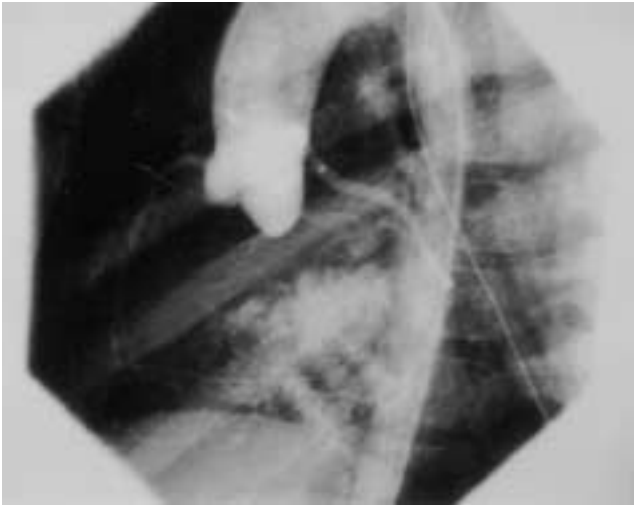


Figura 2. Angiografía en aorta ascendente en lateral: masa tumoral de localización posterior, con desplazamiento anterior del árbol coronario.

sin correlato clínico. En el ecocardiograma en esa fecha, además de una leve insuficiencia mitral, el estudio Doppler de dicha válvula sugiere un patrón restrictivo de llenado ventricular izquierdo. Dada la repercusión hemodinámica y el carácter proarrítmico del tumor se indica la intervención quirúrgica, siendo rechazada esta propuesta por la familia.

A los 3 años y 9 meses padece un episodio de taquicardia ventricular monomorfa sostenida, con afectación hemodinámica y que precisó cardioversión. En el estudio de Holter se evidenciaron episodios de taquicardia ventricular no sostenida y extrasístoles ventriculares aisladas. Tras este episodio, la familia acepta la intervención quirúrgica.

Por esternotomía media se realizó ventriculotomía izquierda, encontrándose una masa localizada en la pared libre del VI, bien delimitada del miocardio pese a no tener cápsula, de consistencia elástica y de aspecto nacarado. Se procedió a su extracción en bloque sin incidencias. El informe anatomopatológico confirmó el diagnóstico de fibroma cardíaco. El postoperatorio inmediato fue excelente, aunque en los controles ecocardiográficos persiste una leve insuficiencia mitral e imágenes aisladas sugestivas de pequeños restos tumorales. No se volvieron a evidenciar episodios de arritmias en los controles de Holter tras la cirugía.

Discusión

El diagnóstico diferencial de los tumores intramiocárdicos benignos incluye los mixomas, lipomas, teratomas, fibromas, rabdomiomas y, más raramente, angiomas y feocromocitomas. Los mixomas son tumores pediculados y de localización intrauricular. Son más frecuentes en adultos y en su evolución pueden provocar embolismos cerebrales y alteraciones hemodinámicas que asemejan a la estenosis mitral. Los rabdomiomas son los tumores cardíacos más frecuentes en la infancia, suelen ser múltiples, involucionan con la edad y suelen aso-



Figura 3. Resonancia magnética nuclear: corte sagital donde se objetiva gran masa intramiocárdica que reduce la cavidad ventricular izquierda.

ciarse a la esclerosis tuberosa. Los lipomas son muy infrecuentes y se caracterizan en las pruebas de imagen por su contenido graso. Los teratomas suelen presentarse como quistes intrapericárdicos, y cuando afectan al miocardio son casi exclusivos del corazón derecho. Siempre hay que descartar la posibilidad de que se trate de una masa extracardíaca, especialmente linfomas con afectación pericárdica o tumores de estirpe neurógena (neuroblastomas).

La presentación clínica de los tumores cardíacos primitivos no es específica de la estirpe tumoral, es más, la sintomatología inicialmente puede ser del todo inespecífica. Hay que buscar en la exploración física estigmas propios de la esclerosis tuberosa (máculas hipopigmentadas, fibromas periungueales, historia de convulsiones), datos en la auscultación que sugieran localización del tumor obstruyendo tractos de salida ventriculares y, aunque menos frecuente, la asociación a síndromes complejos (síndrome de Gorlin). En una revisión de 145 casos de fibroma cardíaco recogidos en la literatura, destaca el hecho de que un 36% de ellos estaban clínicamente asintomáticos en el momento del diagnóstico, siendo la causa más frecuente de estudio la presencia de un soplo en la exploración física y una si-



Figura 4. Radiografía de tórax posteroanterior: cardiomegalia y deformación de la silueta cardíaca. Obsérvese la aparición de calcificación extensa a nivel del ventrículo izquierdo.

lueta cardíaca anormal en la radiografía de tórax. Sin embargo cuando hay manifestaciones clínicas pueden ser tan importantes como insuficiencia cardíaca congestiva, taquiarritmias o muerte súbita⁽²⁾.

En los fibromas es frecuente encontrar calcificaciones intramiocárdicas en la radiografía de tórax, que, como en nuestro caso, se hacen más evidentes con la progresión de la enfermedad. La presencia de calcificaciones debe de hacer pensar también en la posibilidad de encontrarse ante un teratoma. El ECG suele estar alterado: pueden aparecer alteraciones inespecíficas del ST o mostrar un patrón de sobrecarga que sugiera una obstrucción dinámica a la salida ventricular, secundaria a la localización del tumor⁽³⁾. La presencia de arritmias siempre supone empeoramiento del pronóstico y, por la localización del tumor son más frecuentes las arritmias ventriculares. También están descritos casos que debutaron con extrasístoles supraventriculares⁽⁴⁾. El bloqueo atrioventricular es raro y se debe a la compresión del sistema de conducción por el tumor.

La ecocardiografía es un método altamente sensible para detectar masas intramiocárdicas. El eco bidimensional es de gran ayuda en la tipificación del tumor, determinando la localización, extensión y características de la masa (pedículo de implantación, calcificaciones, grasa). Asimismo, el eco-Doppler es fundamental para demostrar si hay afectación hemodinámica de tipo obstructivo o compromiso de la función diastólica (datos de obs-

trucción y/o disfunción valvular). No obstante, tiene limitaciones en cuanto a la delimitación precisa del tumor para lo que es de gran ayuda la TAC y, sobre todo, la RMN. Esta última, aunque relativamente novedosa en el estudio de las masas intramiocárdicas, es indispensable para completar el estudio de estos pacientes, especialmente si queremos descartar patología del pericardio.

Si se decide posponer el tratamiento quirúrgico es imprescindible un seguimiento que incluya valoración de la anatomía y la función miocárdica, así como estudios de Holter para la detección precoz de arritmias. Con la edad, la tendencia histológica de estos tumores es a la fibrosis, disminuyendo su crecimiento a partir de los dos años.

No hay un criterio homogéneo entre los distintos autores en cuanto a la conducta terapéutica a seguir. Se deben de tener en cuenta los riesgos intrínsecos de la intervención quirúrgica y la lógica aprensión familiar a asumirlos cuando el paciente está asintomático. Por otro lado, y a pesar de su benignidad histológica, estos tumores pueden comportarse como malignos en su evolución por su localización y carácter arritmogénico. Por último debe recordarse la predisposición de estos pacientes a desarrollar arritmias potencialmente letales (más frecuentes en menores de 2 años) y los mejores resultados de supervivencia postquirúrgica que tienen los operados precozmente⁽⁵⁾⁽⁶⁾. En los pacientes asintomáticos se hará un exhaustiva valoración fijándonos en el tamaño, localización y posibles daños derivados del crecimiento del tumor. La conducta a seguir en estos casos no es fácil. En cualquier caso pensamos que la presencia de sintomatología es indicación absoluta de tratamiento quirúrgico en todos los fibromas miocárdicos, bien por compromiso hemodinámico por su localización, bien por la existencia de arritmias.

Cuando se decide el tratamiento quirúrgico se debe intentar reseca la totalidad de la masa tumoral para evitar recidivas⁽⁷⁾. Aunque es un tumor no encapsulado el fibroma crece desplazando el miocardio sin infiltrarlo⁽³⁾, y esto posibilita la reconstrucción postquirúrgica aun tras amplias resecciones. En caso de tumores gigantes la extensión del tumor hará imposible la enucleación total de la masa, pero una resección parcial puede corregir de forma absoluta la disfunción hemodinámica. En casos extremos la posibilidad del trasplante cardíaco debe ser tenida en cuenta⁽⁸⁾.

Bibliografía

- 1 Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Truccone NJ y Green EW. Primary cardiac tumors in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; **79**: 582-591.
- 2 Parmley LF, Salley RK, Williams JP y Head GB. The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical considerations: noninvasive imaging enhances management. *Ann Thorac Surg* 1988; **45**: 455-465.
- 3 Biancaniello TM, Meyer RA, Gaum WE y Kaplan S. Primary benign intramural ventricular tumors in children: pre and postoperative electrocardiographic, echocardiographic y angiocardiographic evaluation. *Am Heart Journal* 1982; **103**: 852-857.

- 4 Filiatrault M, Beland MJ, Neilson KA y Paquet M. Cardiac fibroma presenting with clinically significant arrhythmias in infancy. *Pediatr Cardiol* 1991; **12**: 118-120.
- 5 Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, Hallman GL, Powers PL y Montero CG. Cardiac tumors. Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign myxoma in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **88**: 439-446.
- 6 Burke AP, Rosado-de-Christenson M, Templeton PA y Virmani R. Cardiac Fibroma: Clinicopathologic correlates and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; **108**: 862-870.
- 7 Yamaguchi M, Hokosawa Y, Ohashi H, Imai M, Oshima Y y Minamiji K. Cardiac fibroma. Long-term fate after excision. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; **103**: 140-145.
- 8 Valente M, Cocco P, Thiene G, Casula R, Poletti A, Milqanesi O, Fasoli G y Livi U. Cardiac fibroma and heart transplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; **106**: 1208-1212.