

Tumores cardiacos primarios en Pediatría del Hospital Miguel Servet de Zaragoza

R. Romero Gil, S. Congost Marín, D. Royo Pérez, M. López Ramón, D. García de la Calzada, M. Domínguez Cunchillos, J. Salazar Mena

Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Miguel Servet de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009;39: 73-77]

RESUMEN

Introducción: Los tumores cardiacos primarios son poco frecuentes en pediatría, con una incidencia que va del 0,0017% al 0,28%, según las series, siendo los rabdomiomas los más frecuentes. **Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de una muestra de 8 niños controlados en la consulta de Cardiología Infantil de nuestro hospital en los últimos dos años. Las variables cuantitativas son la edad gestacional y el peso de recién nacido, y las cualitativas (sexo, diagnóstico prenatal, edad de diagnóstico inicial, ECG, diagnóstico de esclerosis tuberosa, localización de la/-s tumoración/-es y tratamiento). **Resultados:** De los 8 pacientes, 5 son varones (62,5%) y 3 mujeres (37,5%). Un 50% de los pacientes fueron diagnosticados de forma prenatal, 2 ingresaron en período neonatal para estudio por detectar un soplo (25%) y el 25% restante fueron diagnosticados en el período de lactante. El 75% de los niños nacieron a término y el 25% fueron prematuros. El ECG presentaba alteraciones en la repolarización en el 25% de los niños. Un 62,5% de los niños cumplían criterios de esclerosis tuberosa y un 50% fueron diagnosticados de epilepsia. En 6 pacientes (75%) los tumores eran múltiples y en 2 (25%) únicos. **Conclusiones:** La mayoría de los tumores cardiacos fetales y del recién nacido son benignos (en esta serie, el 100% benignos) y generalmente son asintomáticos, no precisando por ello tratamiento. El uso de técnicas de imagen de diagnóstico prenatal ha contribuido enormemente a un diagnóstico precoz, mejorando así el pronóstico y la supervivencia.

PALABRAS CLAVE

Tumores cardiacos, rabdomiomas, diagnóstico prenatal.

Cardiac primary tumors in pediatrics of the Miguel Servet Hospital, Zaragoza

SUMMARY

Introduction: Primary cardiac tumors are slightly frequent in pediatrics, with an incident that goes from 0,0017% to 0,28%, according to the series, and the most frequent are rabdomiomas. **Material and methods:** A descriptive retrospective study of a sample of 8 children controlled in the consultation of Infantile Cardiology of our hospital. The quantitative variables are gestational age and the newborn child's weight, presented by means of indicators of central trend and of dispersion; the qualitative ones (sex, prenatal diagnosis, age of initial diagnosis, ECG, diagnosis of tuberous sclerosis, location and treatment) expressed by means of the distribution of frequencies for each category. **Results:** 5 of the 8 patients are males (62.5%) and 3 are women (37.5%). 50% of the patients was diagnosed of prenatal form, 2 entered in period neonatal for study for detecting a breath (25%) and 25% remaining were diagnosed in the period of breast-fed baby. 75% of the children was born at term and 25% was premature. The ECG was presenting alterations in the repolarization in 25% of the children. 62.5% of the children was fulfilling criteria of tuberous sclerosis and 50% they were diagnosed of epilepsy. In 6 patients (75%) the tumors were multiple and in 2 (25%) only ones. **Conclusions:** The majority of foetal and neonatal cardiac tumours are benign (in this series, 100% benign) and generally asymptomatic, and treatment usually is not necessary. The use of image technologies for the prenatal diagnosis has contributed to an early diagnosis, improving the outcome and the survival.

KEY WORDS

Cardiac tumors, rabdomiomas, prenatal diagnosis.

Correspondencia: Ruth Romero Gil

Teléfonos 635 94 48 63; 976 53 49 20

e-mail: ruth.romerog@gmail.com

Recibido: septiembre de 2009. Aceptado: septiembre de 2009.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son poco frecuentes en pediatría, con una incidencia que va del 0,0017% al 0,28%, según las series⁽¹⁾. La mayoría de los tumores cardíacos fetales y de los recién nacidos son histológicamente benignos (90%).

Las técnicas de imagen no invasivas permiten la visualización de la anatomía cardíaca y de los vasos circundantes, y hacen posible el diagnóstico evitando el uso de técnicas más invasivas y de mayor riesgo. El uso de técnicas de diagnóstico pre y neonatal ha contribuido enormemente a un diagnóstico más precoz, mejorando así el pronóstico y la supervivencia.

Los rabiomomas cardíacos son los más frecuentes^(1,2). Los siguientes en frecuencia son los fibromas, teratomas, tumores vasculares y mixomas.

Los tumores cardíacos pueden coexistir con cardiopatías congénitas. Se ha descrito la asociación de rabiomoma con anomalía de Ebstein e hipoplasia de la válvula tricúspide, mixomas múltiples con doble salida de ventrículo derecho y fibroma con atresia pulmonar⁽⁴⁾. Lo más importante es referir que, a pesar de la benignidad histológica, los tumores cardíacos benignos pueden ser la manifestación inicial de un trastorno genético, en concreto de una esclerosis tuberosa, con las implicaciones en cuanto al pronóstico que ello implica, especialmente en caso de diagnóstico prenatal.

El objetivo de nuestro estudio es realizar una revisión de los niños controlados en nuestra consulta.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de una muestra de 8 niños controlados en la consulta de Cardiología Infantil de nuestro hospital en los últimos cinco años. Las variables cuantitativas son la edad gestacional y el peso de recién nacido presentadas mediante indicadores de tendencia central y de dispersión; las cualitativas (sexo, diagnóstico prenatal, edad de diagnóstico inicial, ECG, diagnóstico de esclerosis tuberosa, localización de la/-s tumoración/-es y tratamiento) se expresan mediante la distribución de frecuencias de los porcentajes de cada categoría.

RESULTADOS

De los 8 pacientes, 5 son varones (62,5%) y 3 mujeres (37,5%). El 75% de los niños nacieron a término y el 25% fueron prematuros. El PRN presentaba un rango de 1.820 a 3.800 gr. Un 50% de los pacientes fueron diagnosticados de forma prenatal, 2 ingresaron en período neonatal para estudio por detectar un soplo (25%) y el 25% restante fueron diagnosticados en el período de lactante. El ECG presentaba alteraciones en la repolarización en el 25% de los niños. El 62,5% de los niños cumplían criterios de esclerosis tuberosa y un 50% fueron diagnosticados de epilepsia. En 6 pacientes (75%) los tumores eran múltiples y en 2 (25%) únicos. Ninguno ha precisado tratamiento a causa de las tumoraciones cardíacas, hasta el momento actual.

Los datos de cada paciente se encuentran detallados en la tabla I.

Tabla I. Resultados.

Sexo	Edad Gestacional	PRN	Dco. prenatal	Edad Dco.	Sintoma guía	Cardiomegalia/arritmias	Localización Únicos/múltiples	ET	Tratamiento
V	36	1.820	No	4 días	Soplo	No	VI, tabique VD Múltiples	No	No
V	39	3.600	No	3 días	Soplo Alteración Repolarización	No	Ambos V Múltiples	Sí	No
V	40	3.800	No	20 meses	Manchas acrómicas	No	SIV Múltiples	Sí	No
V	40	3.600	No	2 años	Alter Rx y ECG	Sí/Alter repolarización	Único VI	No	No
V	38	3.260	Sí	1 día	Soplo	No	Múltiples VD, SIV	Sí	No
M	39	3.280	Sí	1 día	Dco. prenatal	No	Múltiples VD, VI	Sí	No
M	38	3.400	Sí	1 día	Dco. prenatal	No	Único VI	No	No
M	34	2.220	Sí	1 día	Soplo	No	Múltiples VD, VI	Sí	No

V: varón. M: mujer. ET: esclerosis tuberosa. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo.

DISCUSIÓN

Los tumores cardiacos son tumores muy poco frecuentes en todas las edades y un 90% son de características histológicas benignas. Sin embargo, a pesar de ello se asocian a una importante morbimortalidad, debido al tamaño y la localización de los mismos, así como a los problemas derivados de la patología asociada como la esclerosis tuberosa. La coexistencia de tumor cardiaco y cardiopatía congénita es infrecuente en general. Algunos autores postulan que la presencia del tumor en etapas tempranas del desarrollo embriológico tendría una posible interacción con el crecimiento de las estructuras normales del corazón⁽²⁾.

La variedad histológica más frecuente son los *rabdomiomas cardiacos*, cuya incidencia va del 0,002 al 0,25% en series necróticas, del 0,02 al 0,08% en recién nacidos vivos y en torno al 0,12% en estudios fetales prenatales⁽³⁾. Más del 60% de los tumores cardiacos detectados antenatalmente corresponden con rabdomiomas. Son tumores benignos localizados en el 70% de los casos en el ventrículo izquierdo, fundamentalmente en la zona septal o apical⁽³⁾. Rara vez se han localizado en la zona subaórtica con obstrucción de la válvula aórtica. Esto coincide con lo observado en nuestra serie, destacando que en la mayoría de nuestros pacientes se localizaban en ambos ventrículos. Se les considera hamartomas, ya que en realidad son un sobrecrecimiento de tejido presente en el lugar de origen⁽⁴⁾.

Generalmente son asintomáticos, como ocurre en nuestra serie, donde el diagnóstico es prenatal o en los casos de diagnóstico más tardío se trata de un hallazgo. La forma de presentación clínica depende del tamaño y la localización. Un soplo sistólico, a lo largo del borde esternal izquierdo o derecho, puede ser la manifestación inicial. Las arritmias, tanto auriculares como ventriculares, son frecuentes, y sobre todo el síndrome de preexcitación. Esto podría deberse a que las células tumorales (similares a las células de Purkinje) crean continuidad en la unión auriculo-ventricular, de tal forma que por ellas se crearía una vía accesoria⁽⁵⁾. El síndrome de Wolf Parkinson White responde bien al tratamiento médico, y un alto porcentaje se resuelven con el tiempo, coincidiendo con la regresión tumoral. Ocasionalmente se originan síntomas, atribuibles a obstrucción intracardiaca, afectación miocárdica que da lugar a una insuficiencia cardiaca o bien arritmias, y la muerte súbita puede producirse sin que previamente haya existido ningún suceso cardiovascular. Por dicho motivo la constatación de arritmias fetales es indicación absoluta de ecocardiografía fetal.

Dentro de las técnicas de diagnóstico utilizadas se encuentran: la ecocardiografía fetal, la ecocardiografía posnatal, cateterismo cardiaco y angiorresonancia magnética. El diagnóstico definitivo está determinado por la anatomía patológica, pero muchas veces esto no es necesario puesto que parece existir una gran correlación entre las caracte-

terísticas anatomopatológicas y las características tanto ecocardiográficas como las observadas en resonancia magnética⁽¹⁾. En ninguno de nuestros pacientes se realizaron técnicas invasivas. En las ecocardiografías los rabdomiomas aparecen como masas redondeadas e hiperecogénicas, que se localizan más frecuentemente en el ventrículo izquierdo. En la radiografía de tórax puede existir o no cardiomegalia. Los estudios inmunohistoquímicos revelan reactividad con marcadores musculares, tales como desmina, actina, mioglobina, vimentina e incluso ubiquitina. Respecto al pronóstico, éste viene determinado por las manifestaciones clínicas que la tumoración presente. El desarrollo de una obstrucción intracardiaca, la alteración de la función valvular, con o sin arritmias, son marcadores de mal pronóstico.

El crecimiento de los rabdomiomas es generalmente bifásico, crecen hasta la semana 32 de gestación, y posteriormente tienden a regresar de forma progresiva durante el primer año de vida. Así pues, debido a esta tendencia a la regresión espontánea⁽⁵⁾ (que ocurre hasta en el 54% de los casos), la cirugía frecuentemente no es necesaria, siempre y cuando la función cardiaca sea normal, reservándola para los casos de obstrucción grave en los tractos de salida ventricular o cuando exista riesgo vital. En los casos en los que no se realiza cirugía se mantiene un estrecho control con ecocardiografías seriadas. Como se observa en nuestra serie ningún paciente precisó tratamiento quirúrgico, y en uno de los casos se observó regresión de varias tumoraciones hasta apreciarse en los últimos controles una sola masa (caso 5).

La presencia de rabdomiomas en un feto es el signo más precoz de esclerosis tuberosa, ya que dicha enfermedad se asocia en un 60% a la presencia de rabdomiomas múltiples⁽³⁾. Sin embargo, la asociación entre esclerosis tuberosa y un rabdomioma solitario no está tan clara⁽⁵⁾. Ésta es una enfermedad autosómica dominante, de expresión variable. Tiene una incidencia de 1/6.000, con casos esporádicos resultantes de mutaciones de novo de genes supresores de tumores TSC1 o TSC2. Se ha demostrado mayor incidencia de rabdomiomas en la mutación del gen TSC2. Se encuentran involucrados múltiples órganos, con múltiples manifestaciones, característicamente hamartomas cerebrales y gliomas subependimarios, angiomiolipomas renales, fibromas subungueales y las características lesiones cutáneas hipopigmentadas «en hojas de fresno». La esclerosis tuberosa no es contraindicación de cirugía, cuando ésta está indicada.

Cabe destacar que las arritmias son la principal causa de muerte en estos pacientes, y son las que determinan el pronóstico⁽⁶⁾.

El segundo lugar en frecuencia a gran distancia de los rabdomiomas lo ocupan los *fibromas*. Generalmente aparecen como tumores únicos, localizados en la pared libre del ventrículo izquierdo o en el septo. Pueden infiltrar el miocardio subyacente y asociar áreas de necrosis, calcifi-

cación e incluso degeneración quística. No remiten espontáneamente y generalmente causan complicaciones, por lo que muy a menudo requieren exéresis quirúrgica.

Por último reseñar que en la *ecocardiografía* los rabiomiomas aparecen como masas redondeadas homogéneas e hiperecogénicas, y se sitúan habitualmente en los ventrículos, aunque en ocasiones aparecen en múltiples localizaciones en los ventrículos y pared septal. Los fibromas también son hiperecogénicos, y frecuentemente aparecen calcificaciones asociadas y degeneraciones quísticas. Los mixomas generalmente aparecen como masas moderadamente ecogénicas ^(7,8).

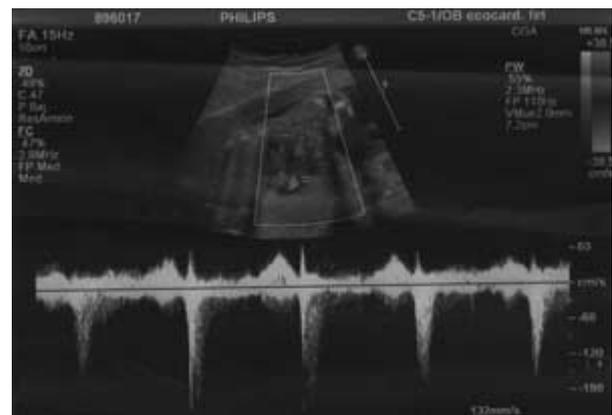
En conclusión, el diagnóstico diferencial entre los distintos tipos de tumores cardiacos, basado exclusivamente en la ecografía, puede resultar bastante complicado.

Sin embargo, existe gran correlación entre las imágenes de RM y la anatomía de los tumores cardiacos, permitiendo una mejor valoración de aquellos tumores en los que la ecocardiografía no permite una adecuada vi-

sualización. Permite una mejor diferenciación de las características del tumor, incluyendo el tamaño, la infiltración mural y extensión a los grandes vasos, pericardio y otros órganos extracardiacos, proporcionando de tal manera un mayor acercamiento al diagnóstico histológico ⁽⁹⁾.

CONCLUSIONES

Los tumores cardiacos son poco frecuentes en la infancia. La mayoría de los tumores cardiacos fetales y del recién nacido son benignos (90%) y generalmente son asintomáticos, no precisando por ello tratamiento. Los tumores más frecuentes son los rabiomiomas múltiples, que en un 54% de los casos tienden a regresar de forma espontánea. El uso de técnicas de imagen de diagnóstico prenatal ha contribuido enormemente a un diagnóstico precoz, mejorando así el pronóstico y la supervivencia. Debe vigilarse la aparición de arritmias, que precisarían de tratamiento médico. En los pocos casos en los que existe obstrucción del tracto de salida, o a cualquier otro nivel, es necesario cirugía.



Figuras I y II. Diagnóstico prenatal.



Figura III. Tumores cardiacos múltiples.



Figura IV. Tumor cardiaco único.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez Bandrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JL, Cano Sánchez A, Moya Bonora A, Saénz Palacios JM. Tumores cardiacos primarios en la infancia. *An Pediatr Barc* 2008; 69: 15-22.
2. Freedom RM, Lee KJ, McDonald C, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 299-316.
3. Isaacs H. Fetal and Neonatal Cardiac Tumor. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 253-273.
4. Takach TJ, Reul GJ, Ott DA, Cooley DA. Primary cardiac tumours in infants and children, immediate and long term operative results. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 559-564.
5. Uzun O, Wilson D, Vujanic G, Parsons J, De Giovanni J. Cardiac tumours in children. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007; 2:11.
6. Amaiz P, Toledo I, Borzutzky A, et al. Comportamiento clínico de los tumores cardiacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 pacientes. *Rev Med Chile* 2006; 134: 1135-1145.
7. Yu K, Liu Y, Wang H, Hu S, Long C. Epidemiological and pathological characteristics of cardiac tumors: a clinical study of 242 cases. *Interact Cardio Vasc Thorac Surg* 2007; 6: 636-639.
8. Chao AS, Chas A, Wang TH, Chang Y, Hsieh CC, Lien R. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31: 289-295.
9. Bar-Cohen Y, Silka MJ, Sklansky S. Neonatal Tuberous Sclerosis and multiple Cardiac Arrhythmias. *Circulation* 2007; 115: 395-397.