

Comunicación breve

Tumores cardíacos primarios, patología infrecuente en niños

Dres. Andrés Aguirre*, Amalia Anguita*, Carolina Villanueva*, Daniela Niniano*, Juan Carlos Vasallo*, Diego Michelli*, Raúl Gaivirsky* y Norberto Polack*

RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios en niños no son frecuentes, en su mayoría son benignos y su pronóstico depende de la ubicación o malignidad. Se presentan dos pacientes con tumores cardíacos primarios. El primero, de 4 meses, presentó un tumor intracardíaco y metástasis pulmonar. Falleció con fallo multiorgánico. El informe anatomopatológico de la necropsia fue rhabdomyosarcoma en aurícula derecha. El segundo paciente fue un recién nacido prematuro con tumores intracardíacos múltiples (probables rhabdomiomas), con arritmia (extrasístoles auriculares con bloqueo variable), sin compromiso hemodinámico. Actualmente, está en control ambulatorio. El objetivo fue presentar dos pacientes con diferentes tumores cardíacos primarios, una patología infrecuente en niños.

Palabras clave: tumores cardíacos primarios, diagnóstico, manifestaciones clínicas.

SUMMARY

Primary cardiac tumors in children are uncommon, and most of them are benign tumors. Their prognosis depend on the location or their malignant nature. We report two children with primary cardiac tumors. The first one (4 months) presented an intracardiac tumor with pulmonary metastases. His death was secondary to multisystemic failure. The necropsy showed a primary cardiac tumor in the right atrium (rhabdomyosarcoma). The second patient was a premature newborn with multiple intracardiac tumors (probably rhabdomyomas) that caused arrhythmia without hemodynamic compromise (atrial extrasystoles with variable block). Currently she is being followed as an outpatient. The objective was to report two children with different primary cardiac tumors, an uncommon pathology in this age group.

Key words: primary cardiac tumors, diagnosis, clinical manifestations.

mas (10%), teratomas intracardíacos (25%) y hemangiomas. Su pronóstico depende fundamentalmente de su ubicación.^{1,3-5} Los tumores primarios malignos constituyen menos del 10% de los tumores cardíacos en pacientes pediátricos. Incluyen angiosarcomas (el más frecuente), fibrosarcomas, linfosarcomas, sarcomas de células gigantes, fibromixosarcomas, leiomyosarcomas, sarcomas neurogénicos, rhabdomyosarcomas y sarcomas indiferenciados.^{5,6} Esta comunicación tiene el objetivo de presentar dos niños con tumores primarios cardíacos (rhabdomyosarcoma intraauricular, rhabdomiomas) que, si bien son patologías infrecuentes, se deben considerar como probables diagnósticos en la población pediátrica.

HISTORIA CLÍNICA 1

Lactante de 4 meses, de sexo masculino, prematuro gemelar de 28 semanas, 1.300 g (peso adecuado), APGAR vigoroso. Fue internado por prematuridad durante 45 días y posteriormente, a los dos meses, por sepsis con foco pulmonar. Comenzó 24 horas antes de la internación con dificultad respiratoria, irritabilidad y cianosis. Se internó con diagnóstico presuntivo de sepsis. A las 72 horas de internación se agregó edema en esclavina, lesiones por vasculitis, adenomegalias inguinales y axilares y mayor dificultad respiratoria con requerimiento de oxígeno. Se realizó ecocardiografía que mostró una imagen tumoral intraauricular y radiografía de tórax con imágenes nodulares múltiples. Debido a la evolución desfavorable del paciente, se derivó a la terapia intensiva de nuestro servicio con diagnóstico de tumor intracardíaco y metástasis pulmonares por clínica e imágenes. El paciente ingresó intubado, en shock cardiogénico con soplo mesocárdi-

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son raros en la infancia¹ y en su mayoría son benignos (97%).² Ciertos tumores primarios pueden asociarse con enfermedades sistémicas, fenómenos embólicos o ambos.¹⁻³ El grupo de tumores primarios benignos más frecuentes lo integran: rhabdomiomas (60%), fibromas (12%), mixo-

* Servicio de Neonatología e Internación Pediátrica (SENIP), Hospital Francés. La Rioja 951 (1614) Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:
Dra. Amalia Anguita.
Dr. Luis Belaustegui 3220.
(C1416CZP)
Ciudad de Buenos Aires.

co +/++++, hepatomegalia a 4 cm del reborde costal, con rales crepitantes pulmonares bilaterales, edema en esclavina, múltiples lesiones por vasculitis, adenomegalias, desnutrición de segundo grado y anemia. Desde el ingreso requirió monitoreo invasivo, inotrópicos, coloides, asistencia respiratoria mecánica y corticoides endovenosos para disminuir el componente inflamatorio peritumoral y anticoagulación con heparina. Laboratorio de ingreso: Hemograma: Hematócrito (Hto) 26%, leucocitos 18.300 (linfocitos 80%, segmentados 10%), plaquetas 60.000 mm³, calcemia, glucemia, coagulograma, creatinina, fibrinógeno, ionograma en sangre dentro de límites normales. Alfa-fetoproteína 18 ng/ml (normal), subunidad beta menor de 5 (normal), catecolaminas normales. Radiografía de tórax: múltiples imágenes nodulares, sólidas, en ambos campos pulmonares; redondeadas, con engrosamiento del mediastino, "imagen en suelta de globos" (véase Figura 1). Tomografía de tórax (véase Figura 2): confirmó las imágenes radiográficas. Ecocardiograma doppler color: masa tumoral que ocupaba el 80% de la aurícula derecha, con extensión a vena cava superior, protruyendo sobre la válvu-

FIGURA 1. Radiografía de tórax que muestra múltiples imágenes nodulares en ambos campos pulmonares. "Imagen en suelta de globos"



la tricúspide (véase Figura 3). Ecografía abdominal normal. Punción de médula ósea normal y marcadores tumorales inespecíficos negativos.

Durante su internación en este servicio evolucionó desfavorablemente, con compromiso multiorgánico. Falleció al cuarto día de internación. La anatomía patológica por necropsia confirmó rabdomiosarcoma cardíaco primario con metástasis pulmonares.

HISTORIA CLÍNICA 2

Paciente de sexo femenino, recién nacida de pretérmino de 33 semanas de gestación, peso adecuado de 1.960 g, cesárea por bradicardia fetal. Requirió asistencia respiratoria mecánica por enfermedad de membrana hialina, durante 13 días. En el lugar de derivación presentó apneas y bradicardia de 60

FIGURA 2. Tomografía de tórax que muestra imágenes nodulares sólidas bilaterales

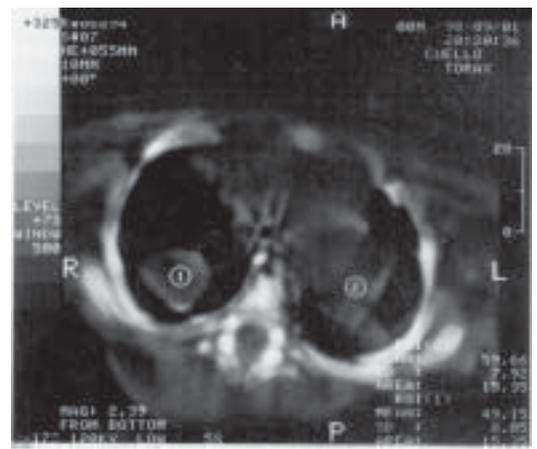


FIGURA 3. Ecocardiograma con imagen tumoral que compromete el 80% de la aurícula derecha



por minuto, con probable bloqueo auriculoventricular sin compromiso hemodinámico. Se realizó ecocardiograma doppler color que mostró tumoraciones intracavitarias múltiples y se derivó a nuestro servicio para completar su estudio. Ingresó a terapia intensiva a los 53 días de vida, en buen estado general, sin compromiso hemodinámico, soplo sistólico +/++++, sin visceromegalias. Se constataron episodios de desaturación hasta 65% sin relación con la arritmia cardíaca, asumidos como apneas del prematuro, con electroencefalograma normal. Los exámenes complementarios mostraron: electrocardiograma con ritmo irregular de base auricular con extrasístoles auriculares bloqueadas. QTc 0,45 seg; Holter electrocardiográfico de 24 horas: ritmo auricular, extrasístoles supraventriculares de alta densidad horaria, aisladas, conducidas y bloqueadas algunas con aberrancia derecha. La frecuencia cardíaca mínima correspondió a extrasístoles supraventriculares bloqueadas, con ritmo bigeminado. El ecocardiograma doppler informó: cavidades cardíacas balanceadas, conexiones auriculoventriculares y ventriculoarteriales concordantes. Imágenes compatibles con tumores, preferentemente en cavidades: en aurícula derecha de 0,65 x 0,9 cm, fijo en la pared posterior, cercano a la válvula tricúspide, de 0,63 x 1,04 cm, fijo en tracto de salida de ventrículo derecho de 0,92 x 0,51 cm, pared de ventrículo derecho libre y otro tumor en la pared posterior del ventrículo izquierdo, de 0,57 x 0,58 cm. No generaban obstrucciones del tracto de salida o entrada de los ventrículos. Ecodoppler venoso y ecografía abdominal: normales. Se estudió para descartar esclerosis tuberosa con ecografía cerebral y tomografía cerebral normales. Laboratorio: Estado ácido-base, ionograma, glucemia coagulograma, transaminasas, calcio y fósforo, dentro de límites normales. Hemograma: Hto 28%, hemoglobina 8,4 g/dl, leucocitos 20.100 (linfocitos 37%, neutrófilos 58%), plaquetas 198.000. Evolucionó favorablemente. Actualmente se encuentra en control ambulatorio.

DISCUSIÓN

Se presentan dos pacientes con tumores primitivos cardíacos; el primero, un prematuro con rhabdiosarcoma de aurícula derecha con metástasis pulmonar, con imagen

típica "en suelta de globos".⁶⁻¹⁰ Tumor infrecuente entre los tumores malignos intracardíacos, la característica importante de este tipo histológico es su alta incidencia de compromiso metastático (pulmonar, renal, hepático, glándulas suprarrenales y óseo). Las características generales que los distinguen de los tumores benignos es que generalmente asientan en las cámaras cardíacas, muchas veces en aurícula derecha, como en este paciente, y desde allí invaden otras estructuras. Son de configuración variable, sobre todo polipoide, infiltrativa o cavitaria. Clínicamente pueden debutar con insuficiencia cardíaca, taponamiento, arritmias cardíacas, embolismo tumoral periférico o pulmonar.^{5,6,9} Actualmente, con el ecocardiograma doppler y especialmente el ecocardiograma transesofágico, se pueden evaluar con bastante certeza las características del tumor sin que sea necesario otro tipo de estudio invasivo hasta la realización de la biopsia para diagnóstico histológico.¹⁴ En este paciente se realizaron estudios para la búsqueda de metástasis y descartar leucemia, linfoma, neuroblastoma, tumor germinal, como otras causas de tumor metastático.⁹

¹¹ La segunda paciente, también prematura, debutó con arritmia cardíaca desde el nacimiento y, a diferencia del anterior, por las características en el ecocardiograma doppler color de tumores múltiples, se asumieron como probables rhabdomiomas (el tumor cardíaco benigno más frecuente en pediatría).^{2,3,8} Se descartó esclerosis tuberosa como causa de asociación frecuente de estos tumores.^{2,7} La gravedad de los tumores benignos radica fundamentalmente en las arritmias y el compromiso del tracto de salida. En el seguimiento se ha visto una regresión espontánea de un porcentaje de los rhabdomiomas. Éste se realiza por ecodoppler color para la toma de decisiones terapéutico-quirúrgicas, valorándose el tamaño, el gradiente de presiones transvalvulares de los tractos de salida y la función de las válvulas auriculoventriculares.^{1,3} ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Marantz P, Capella H, Micheli D, Berri G. Tumores cardíacos en la infancia. Diagnóstico y seguimiento por ecografía. Arch. argent. pediatr 1992;90:193-196.
2. Gutiérrez Laraya F, Galindo A, Olaizola J. Tumores cardíacos fetales. Rev Esp Cardiol 1997; 50(3):187-91.

3. Beghetti M, Gow RM, Hancy I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors. A 15-year review. *Am Heart J* 1997; 134(6): 1107-1114.
4. Abad C. Tumores cardíacos (I). Consideraciones generales. Tumores primarios benignos. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51(1):10-20.
5. Virmani R. Malignant cardiac tumors. En: Virmani R. Atlas of cardiovascular pathology. Surgical Pathology of cardiac masses. New York: WB Saunders, 1996: 93-100.
6. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastáticos. Tumor carcinóide. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51:103-114.
7. Komori S, Bessho T, Fukuda H, Kanazawa R, Koyama K. A report of the perinatal diagnosis of 4 cases of cardiac tumors. *Arch Gynecol Obstet* 1995; 256(4):213-8.
8. Chao T, Han SC, Nieh S, Lan GY, Lee SH. Diagnosis of primary cardiac lymphoma. Report of a case with cytologic examination of pericardial fluid and imprints of transvenously biopsied intracardiac tissue. *Acta Cyto* 1995; 39(5):955-9.
9. Cardiac tumors. En: Fyler DC, Nadas A. Nadas' Pediatric Cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus, 1992: 727-729.
10. Silverman FN, Kuhn JP, Caffey. Diagnóstico por imágenes en pediatría. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 1992: 469-471.
11. Noss, Adams M. Tumores cardíacos. 12:93-99.

*El futuro tiene muchos nombres; para los débiles es lo inalcanzable,
para los temerosos, lo desconocido y para los valientes, la oportunidad.*

VÍCTOR HUGO