

# Rabdomiosarcoma alveolar con metástasis cardíaca en un paciente pediátrico

## *Alveolar rhabdomyosarcoma with cardiac metastasis in a pediatric patient*

Dr. Diego S. Vanella<sup>a</sup>, Dr. Abelardo Marengo<sup>a</sup>, Dra. Julia Blando<sup>a</sup> y Dra. Alejandra Villa<sup>a</sup>

### RESUMEN

El rabdomiosarcoma es el tumor maligno de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica. Puede afectar cualquier localización anatómica. El subtipo histológico alveolar suele causar lesiones en las extremidades en niños de mayor edad. Los sitios metastásicos más frecuentes son el pulmón, la médula ósea, el hueso y los ganglios linfáticos.

Describimos el caso de un paciente con rabdomiosarcoma alveolar (RA) con metástasis cardíaca, una presentación poco frecuente de la patología.

**Palabras clave:** rabdomiosarcoma alveolar, metástasis de la neoplasia, corazón, pediatría.

### ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is the most common malignant soft tissue tumor in pediatric age. It can affect any anatomical location. Alveolar histological subtype usually presents lesions on the extremities in older children. The most common metastatic sites are the lung, bone marrow, bone and lymph node.

We describe a case of alveolar rhabdomyosarcoma with cardiac metastasis in a pediatric patient, a rare presentation of the pathology.

**Key words:** alveolar rhabdomyosarcoma, neoplasm metastasis, heart, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e349>

**Cómo citar:** Vanella DS, Marengo A, Blando J, Villa A. Rabdomiosarcoma alveolar con metástasis cardíaca en un paciente pediátrico. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(4):e349-e352.

### INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas corresponden al 7 % de todos los tumores malignos de la infancia. El 50 % de los pacientes pediátricos con sarcoma de partes blandas tienen un rabdomiosarcoma, un tumor maligno de alto grado en el cual las células tienden a una diferenciación miogénica.

Existen dos subtipos histológicos principales: embrionario y alveolar.

El subtipo embrionario es 2,5 veces más frecuente que el alveolar, y es el más frecuente en la primera infancia, su prevalencia se equipara en la segunda infancia; en la adolescencia predomina el subtipo alveolar.

Puede localizarse en cualquier sitio anatómico. Los sitios más comunes dependen del subtipo histológico: el embrionario suele presentarse a nivel de cabeza y cuello, o en la vía urinaria; el subtipo alveolar típicamente emerge en las extremidades.

Al momento del diagnóstico, el 15 % de los pacientes se presentan con metástasis; los sitios más frecuentes son el pulmón, la médula ósea, el hueso y los ganglios linfáticos.<sup>1</sup>

Las metástasis cardíacas son raras y se pueden presentar en el miocardio, el pericardio o los grandes vasos. Los sarcomas son los tumores más asociados con esta presentación infrecuente.<sup>2</sup>

El pronóstico depende del estadio de la enfermedad, determinado principalmente por la variante histológica, el tamaño tumoral, la afectación de ganglios linfáticos regionales y la presencia de metástasis.<sup>1</sup>

Describimos el caso de un paciente con rabdomiosarcoma alveolar (RA) con metástasis cardíaca, una presentación poco frecuente de la patología.

### REPORTE DEL CASO

Paciente de 8 años de sexo masculino, cuya enfermedad comenzó 5 meses antes de la consulta con una lesión en el *hallux* y la región plantar del pie derecho. En ese momento, se interpretó el cuadro como una celulitis, por la que recibió tratamiento con antibióticos en tres

a. Servicio de Cardiología Infantil.  
Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan",  
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

#### Correspondencia:

Dr. Diego S. Vanella: [dvanella@gmail.com](mailto:dvanella@gmail.com)

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 14-9-2020

Aceptado: 10-2-2021

oportunidades. La lesión progresó y aparecieron lesiones nuevas en las zonas poplíteas e inguinal homolaterales a la lesión del pie. Se internó y se realizó biopsia de la lesión, que reveló la presencia de un rhabdomioma alveolar.

Consultó en nuestro centro acompañado de sus padres con la intención de revalorar el diagnóstico e iniciar tratamiento en nuestra institución.

Entre los antecedentes personales se destaca una convulsión febril al año y medio de vida y diagnóstico de trastorno del espectro autista a los 5 años, sin tratamiento farmacológico y sin otros hallazgos asociados. No se destacan otros antecedentes personales ni familiares.

Los síntomas principales eran el dolor al contacto y al movimiento del miembro inferior derecho. No presentaba otros síntomas.

Al examen físico se encontraba eutrófico, con un peso de 31 kg (Pc 75) y una talla de 1,25 m (Pc 50), con dificultades para la movilización por el compromiso tumoral del miembro inferior derecho con lesiones a nivel plantar, poplíteo e inguinal; hemodinámicamente estable, toleraba el decúbito, normotenso, con pulso irregular, sin edemas o hepatomegalia; a la auscultación cardíaca presentaba ruidos normofonéticos, con ritmo irregular y sin soplos.

Se confirmó el diagnóstico de RA y se completaron los estudios de estadificación (tomografía axial computada de tórax, punción aspiración de médula ósea, tomografía con emisión de positrones corporal total), que mostraron compromiso muscular del pie, región poplíteas y raíz del muslo derecho con extensión retroperitoneal, con metástasis óseas, ganglionar y una lesión tumoral a nivel del tabique interventricular.

En la radiografía de tórax, no se observaba cardiomegalia ni alteraciones en el parénquima pulmonar.

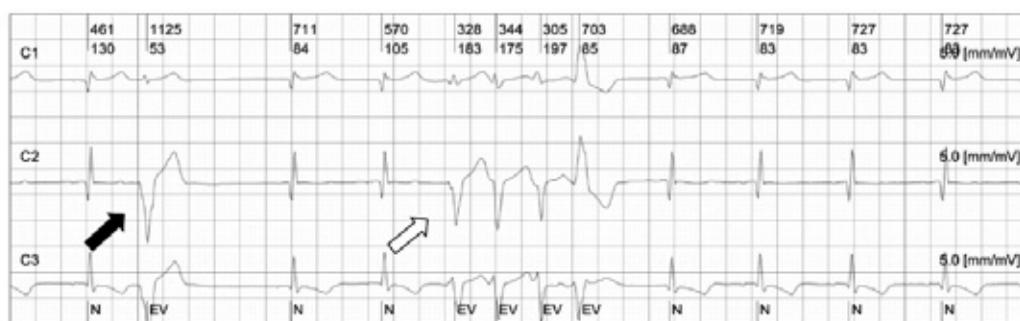
En el electrocardiograma (ECG) se evidenció ritmo sinusal predominante con arritmia ventricular caracterizada por extrasístoles ventriculares polimorfas, con salvas de taquicardia ventricular no sostenida. Se indicó atenolol 1 mg/kg/día. Posteriormente, se realizó un Holter de ECG con hallazgos similares (Figura 1), por lo que se agregó amiodarona 10 mg/kg/día al esquema terapéutico.

Se realizó ecocardiograma Doppler color en el que se observó una lesión redondeada única a nivel del tabique interventricular basal, sin obstrucción a los flujos de entrada ni de salida ventriculares, sin compromiso de la función sistólica y sin derrame pericárdico (Figura 2).

Se complementó la evaluación cardiológica con una resonancia nuclear magnética (RNM) con caracterización tisular que evidenció una tumoración redondeada de aproximadamente 22 mm de diámetro en diástole, hipointensa en las secuencias de cine, isointensa en T1, hiperintensa en T2, sin signos de infiltración grasa, que no se perfunde y presenta realce tardío positivo en parches; dichos hallazgos son compatibles con malignidad (Figura 3).

El paciente se presentó en ateneo interdisciplinario, en el que se concluyó que se trata de un niño con RA metastásico en estadio IV, por lo que se inició tratamiento con quimioterapia (protocolo EpSSG 2005). Con respecto a la lesión tumoral cardíaca, se decidió aguardar a la respuesta a la quimioterapia, ya que no produce obstrucción al flujo y se puede controlar la arritmia con tratamiento farmacológico. Se evaluaron interacciones entre la medicación

FIGURA 1. Se observa trazado de Holter de electrocardiograma que evidencia ritmo sinusal, con presencia de extrasístole ventricular (flecha rellena) y episodio de taquicardia ventricular no sostenida polimorfa (flecha blanca).



antiarrítmica y la quimioterapia; se comprobó que la amiodarona podría elevar los efectos de la doxorubicina, por lo que se realizó seguimiento cercano de los efectos secundarios.

Al momento del reporte, a 7 meses de iniciado el tratamiento, el paciente recibió 6 ciclos de quimioterapia con dosis de antraciclínicos (doxorubicina) acumuladas de 180 mg/m<sup>2</sup>, es valorado con progresión del tumor primario a nivel inguinal, por lo que inició tratamiento de segunda línea para el control local con radioterapia. A nivel cardíaco, presentó cambios significativos en el tamaño de la lesión por ecocardiograma que se confirman mediante resonancia magnética nuclear (RMN) cardíaca, con una disminución de tamaño del área del realce tardío y diferente caracterización tisular relacionada con el tratamiento. Esto podría ser compatible con una disminución franca o ausencia de tumor y presencia de tejido cicatricial. En el Holter de ECG de 24 horas solo presentó extrasístoles ventriculares aisladas. Se mantuvo la medicación antiarrítmica en iguales dosis.

A partir de las indicaciones del servicio de oncología, referente del paciente, continuó en seguimiento multidisciplinario.

## DISCUSIÓN

Se presentó el caso de un paciente con RA metastásico con una lesión en el tabique interventricular que provoca una arritmia ventricular, lo que llevó a la evaluación de las conductas terapéuticas en función del pronóstico de la patología.

La estratificación de riesgo es importante

para determinar el tratamiento y el pronóstico de los pacientes con rhabdomyosarcoma. Existen 4 estadios (I a IV) que están determinados por el sitio anatómico del tumor primario, el tamaño, el compromiso de ganglios linfáticos regionales y la presencia de metástasis. En el caso de los pacientes con estadio IV de la enfermedad, se propone tratamiento con quimioterapia a sabiendas de que los resultados a lo largo de los últimos años para este grupo de pacientes no son buenos, con una supervivencia global a los 3 años del 25%.<sup>1</sup>

A nivel cardíaco, puede presentarse como un tumor primario o metastásico. Un estudio que describe una serie de 23 pacientes con rhabdomyosarcoma metastásico, de los cuales 8 presentaban compromiso miocárdico o pericárdico en la autopsia, concluye que, en todos los casos de metástasis cardíaca, también existía compromiso a nivel pulmonar, óseo, ganglios linfáticos y médula ósea.<sup>3</sup> En nuestro caso, se descartó compromiso metastásico a nivel pulmonar y de la médula ósea.

La signosintomatología de los tumores cardíacos depende de la ubicación, del tamaño tumoral y su extensión, y pueden presentarse con soplo, cianosis, arritmias (auriculares, ventriculares, Wolff-Parkinson-White), insuficiencia cardíaca congestiva, dificultad respiratoria, derrame pericárdico, accidente cerebrovascular, síncope o muerte súbita.<sup>4</sup> Las lesiones ubicadas en el tabique interventricular suelen estar asociadas con la presencia de alguna manifestación clínica.<sup>5</sup> El hallazgo clínico de nuestro paciente se corresponde con pulso y

Figura 3. Resonancia magnética nuclear cardíaca, corte coronal que pone de manifiesto la lesión tumoral (flecha).

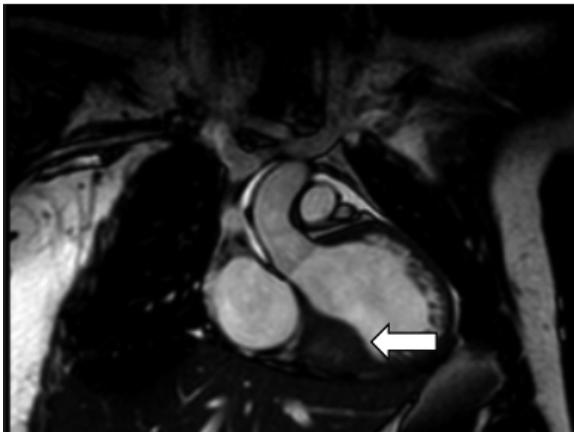
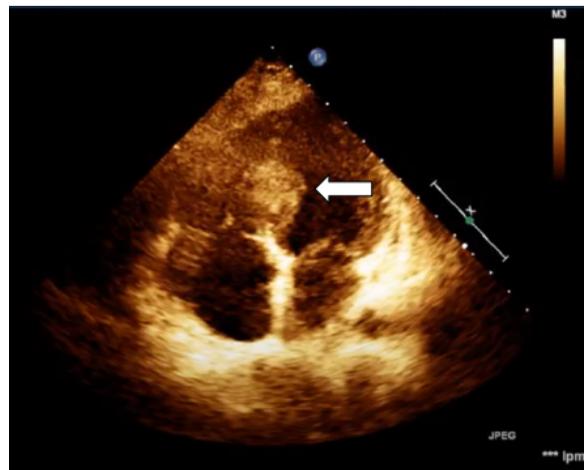


Figura 2. Ecocardiograma, eje de 4 cámaras apical que evidencia la lesión a nivel del tabique interventricular (flecha).



auscultación de un ritmo irregular, con una arritmia ventricular asociada a una lesión a nivel interventricular.

El ecocardiograma es el estudio diagnóstico inicial no invasivo más utilizado, ya que es de bajo costo, permite analizar el tamaño, la ubicación y el compromiso hemodinámico de la lesión, así como su seguimiento. Por otro lado, la RNM es el estudio de imágenes más sensible ya que, con las técnicas adecuadas, puede incluso correlacionarse con el tipo histológico del tumor.<sup>6</sup> Se realizaron ambos estudios. La ecocardiografía brindó la información inicial, mientras que la resonancia, si bien evidenció que se trataba de una lesión maligna, no logró aproximar la variante histológica debido a que los hallazgos se comparten con otras patologías malignas.

Un estudio descriptivo en pediatría reporta que hasta un 25 % de los pacientes con tumores cardíacos pueden presentarse con arritmia. Las posibilidades terapéuticas para el control de esta son: medicación antiarrítmica, colocación de un cardiodesfibrilador implantable, ablación con catéter, exéresis quirúrgica e, incluso, el trasplante cardíaco. Se encuentra descrito el manejo de las arritmias ventriculares de alto riesgo dentro del grupo de los fibromas, con una tendencia a la resolución quirúrgica de estas, con baja incidencia de complicaciones posoperatorias.<sup>7</sup> Una revisión sistemática demostró que la intervención quirúrgica se definía por "síntomatología clínica", representada principalmente por obstrucciones a los tractos de salida con compromiso hemodinámico o arritmias.<sup>4</sup> En nuestro caso, la decisión del manejo farmacológico de la arritmia se determinó en función del estadio avanzado de la enfermedad y teniendo en cuenta la morbilidad que implica una resolución quirúrgica debido a la localización anatómica.

Cabe destacar que la presentación del paciente en ateneo interdisciplinario nos permitió comprender el pronóstico y la evolución de la enfermedad para ofrecer, según nuestra visión, la terapéutica más adecuada, con disminución de la morbilidad en una patología con pronóstico desfavorable. ■

### Agradecimientos

A los servicios de Cardiología y Electrofisiología Infantil del Hospital Juan P. Garrahan.

A la residencia de Cardiología Infantil.

### REFERENCIAS

1. Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, Lupo PJ, et al. Rhabdomyosarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019; 5(1):1.
2. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, Parsons JM, et al. Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis*. 2007; 2:11.
3. Pratt CB, Dugger DL, Johnson WW, Ainger LE. Metastatic involvement of the heart in childhood rhabdomyosarcoma. *Cancer*. 1973; 31(6):1492-7.
4. Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, Avgerinos DV, et al. Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2017; 8(5):624-32.
5. Altunbaşak S, Demirtaş M, Tunali N, Zorludemir S, Polat S. Primary rhabdomyosarcoma of the heart presenting with increased intracranial pressure. *Pediatr Cardiol*. 1996; 17(4):260-4.
6. Beroukhim RS, Prakash A, Buechel ER, Cava JR, et al. Characterization of cardiac tumors in children by cardiovascular magnetic resonance imaging: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 58(10):1044-54.
7. Miyake CY, Del Nido PJ, Alexander ME, Cecchin F, et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 58(18):1903-9.