

11251 2



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"FEDERICO GOMEZ"

50 AÑOS DE EXPERIENCIA DE TUMORES CARDIACOS
EN PEDIATRIA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"FEDERICO GOMEZ"

TESIS CON
VALOR DE ORIGEN



T E S I S
PARA OBTENER EL TITULO DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA
P R E S E N T A
Dr. Ilán Buffo Sequeira



Tutor y Asesor de Tesis:
Dr. Alfredo Vizcaino Alarcón

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.

2002



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A todas las personas que creen en mí.

**A mis padres por darme un apoyo incondicional y a mi hermano por la
"Chispa"**

A mi compañera de alma por mantener viva la ilusión de un futuro nuestro.

**A mis maestros, compañeros y amigos, por el hecho de estar para mí
cuando se necesita.**

**Gracias al Dr. Vizcaíno por las oportunidades otorgadas, su
paciencia y visión.**

INDICE	Pagina
OBJETIVO	3
DISEÑO	3
MATERIAL Y METODOS	5
INTRODUCCION	8
CLASIFICACION	8
PATOLOGIA	9
CUADRO CLINICO	11
RADIOLOGIA	17
ELECTROCARDIOGRAFIA	18
ECOCARDIOGRAFIA	19
RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR.	20
CATETERISMO CARDIACO	20
TRATAMIENTO	21
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	21
RESULTADOS	22
CONCLUSION	31
DISCUSION	33
BIBLIOGRAFIA	34

OBJETIVO:

Revisar los casos de pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor cardíaco en el Hospital Infantil de México, así como su prevalencia y manifestaciones clínicas.

DISEÑO:

Estudio retrospectivo lineal y observacional con pacientes del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", revisión de la literatura.

JUSTIFICACION:

Es necesario saber la trascendencia que tienen las neoplasias en la edad pediátrica, que tipo de tumores cardiacos son más frecuentes en la población pediátrica del hospital, así como conocer las diferentes manifestaciones clínicas que presentan.

MATERIAL Y METODOS:

Se revisaron los expedientes clínicos y patológicos de todos los pacientes con diagnóstico de Tumor cardíaco desde febrero 1956 a Febrero 2001, se revisaron los expedientes incluyendo estudios electrocardiograficos, ecocardiograficos, radiológicos y patológicos.

Variables:

Fecha (únicamente año): Desde 1956 – 2001

Edad: 0 a 18 años

Población: Pacientes del Hospital Infantil de México

Sexo: Masculino o Femenino

Registro: Número de Expediente del hospital.

Diagnostico de ingreso.

Diagnostico de egreso.

Asociación a otra patología: principalmente aquellas que se sabe se asocian frecuentemente a una tumoración cardíaca como la esclerosis tuberosa o neurofibromatosis. En caso de presentar una patología asociada se especificó en que casos la tumoración era parte integral del síndrome y en cuales el hallazgo de tumor cardíaco fue independiente.

Manifestaciones clínicas:

Arritmias

Derrame pericárdico

Insuficiencia cardíaca congestiva

Dolor precordial

Sincope

Soplo

Ausencia de síntomas

En caso de presentar arritmias, se revisaron sus características, electrofisiológica, trascendencia clínica y manejo. Cuando existía derrame pericardico se especificaron su cantidad y aspecto, así como la presencia de datos clínicos y/o ecocardiográficos de taponamiento. Se consideró existía como insuficiencia cardíaca solo en casos con un cuadro clínico suficientemente fundamentado en el expediente clínico. En caso de dolor precordial solo se refiere su presencia.

El diagnóstico clínico de tumor cardíaco fué realizado a la ecocardiografía casi todos los casos y fue corroborado por biopsia miocárdica, por cateterismo cardíaco o cirugía cuando estos procedimientos fueron necesarios, o bien en los casos fallecidos cuando se autorizó su estudio postmortem.

Los resultados se dan en número, porcentajes y medias.

INTRODUCCION:

Los tumores primarios de corazón en niños se presentan con una incidencia de 0.0017% hasta 0.028% en las series más grandes reportadas (1,2) con series y de 0.05% (22) en casuísticas pequeñas. Por otra parte las metástasis de otros tumores al corazón o pericardio se reporta hasta en un 28% (3) sobre todo en la población adulta, en contraste con sólo un 1.6% correspondiente a lo que se re reporta como incidencia de tumores cardiacos primarios. (2)

CLASIFICACION:

Los tumores cardiacos se clasifican en dos grandes grupos: Benignos (90%) y malignos (10%). De los tumores benignos se citan: Rabdomiomas, Fibromas, Mixomas, Teratomas y Hemangiomas, por orden de frecuencia, variando en diferentes estudios la frecuencia relativa de presentación de cada uno de ellos. (1,5,10,22).

El Rabdomioma frecuentemente se asocia a esclerosis tuberosa (6,12) y es el tumor cardiaco más frecuente en la edad pediátrica, con una interesante tendencia a la regresión observada en múltiples series.

De los Tumores Malignos se citan como más importantes en frecuencia el Teratoma Maligno, Rabdomiosarcoma, Sarcoma neurogénico, Fibrosarcoma y Schwanoma

Aunque su incidencia y prevalencia varía de forma importante en las distintas en las diferentes series reportadas, debido principalmente a un escaso número de casos reportados. (7,15)

PATOLOGIA:

Benignos:

Rabdomiomas: Estos son tumores originados en el miocardio pero no en las válvulas cardíacas, presentándose como tumoraciones múltiples, circunscritas, no encapsuladas, de color amarillo blanquecino. Son de tamaño variables; desde escasos milímetros a varios centímetros. Su localización más frecuente es en los ventrículos, incluyendo las paredes libres y el septum interventricular. En ocasiones se observan en la región subepicárdica o aurículas. La presencia de estos tumores obliga el estudio integral del paciente para descartar la esclerosis tuberosa, especialmente en niños menores de un año. (4,6,10,12,22)

Las células tumorales son voluminosas y su alto contenido en glucógeno se demuestra en cortes frescos o congelados, posterior al teñido con técnica ácida, o con tinciones de Beset o de Schiff. Sus células se observan ovoides, vacuolizadas con islas o fibras de citoplasma, comprimidas contra la membrana celular. El citoplasma se extiende de la masa citoplasmática central que contiene al núcleo hacia la membrana celular lo que da lugar a la "célula en araña".

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Fibromas: Son tumores grandes, firmes, bien circunscritos, no encapsulados; en la periferia pueden presentar configuración nodular. Histológicamente predomina el tejido fibroso con bandas de músculo cardíaco separadas por fibrosis. En su centro se encuentra tejido conectivo hialinizado, denso, con abundantes fibras elásticas. El tejido es avascular y se pueden encontrar focos de calcificación. (11,19)

Mixomas: Son tumores solitarios, localizados frecuentemente en la aurícula izquierda. Originados del endocardio, presentan una superficie lisa, gelatinosa, friable, de color gris blanquecino con áreas hemorrágicas y porciones de la superficie cubiertas por trombos. Histológicamente se extienden a través del subendocardio, atrapando fibras miocárdicas a nivel basal. Tienen una matriz mixoide, conteniendo un mucopolisacárido ácido, junto a células poligonales con citoplasma acidofílico. (17)

Teratomas: Son tumoraciones grandes de superficie lobulada y lisa, unidos a la raíz de los grandes vasos. Histológicamente, las tres capas germinales están representadas. (13,20)

Malignos:

Sarcomas: Ocurren de forma infrecuente, son grandes poco diferenciados. Y con frecuencia no es posible clasificarlos en un tipo histológico específico. Generalmente se ubican en las cavidades derechas, aunque pueden tener localizaciones múltiples en varias cámaras cardíacas. (7,15)

CUADRO CLINICO:

Los signos y síntomas de los tumores cardíacos son muy variados, sin existir un cuadro clínico definitivo. En gran parte los síntomas dependen de la localización del tumor. (3,5). Pueden variar desde lesiones clínicamente silentes o dar lugar a síntomas que sugieren patología cardíaca congénita, colagenopatías, endocarditis infecciosa, o pericarditis viral o cardiomiopatías. (9)

En el niño puede también ocurrir muerte súbita relacionada con la presencia de tumores cardíacos y ser el síntoma inicial.

Los tumores pueden ser identificados in útero, mediante ecocardiografía fetal. (18,14,21).

En los tumores la insuficiencia cardíaca puede ser debida a múltiples causas, desde obstrucción venosa por masas pericárdicas o derrame, reemplazo de miocardio por tejido tumoral, obstrucción a las vías de entrada o salida de los ventrículos, o bien a alteración de la función de las válvulas cardíacas.

Los pacientes pueden presentar como datos agregados, síncope, dolor precordial y múltiples soplos a la auscultación.

Otras manifestaciones clínicas menos comunes son la embolización de tejido tumoral o de trombos formados por turbulencia de la sangre en el sitio del tumor. Si estos emigran al lecho vascular puede desarrollarse hipertensión arterial pulmonar. También pueden ocurrir policitemia debida a hipoxemia crónica y en algunos casos, trombocitopenia y anemia hemolítica especialmente si las tumoraciones son móviles.

Las manifestaciones clínicas asociadas a mixomas mixoma pueden incluir fiebre, pérdida de peso, mal estado general, disfunción hepática, hiperglobulia, velocidad de sedimentación elevada o haber embolias periféricas o endocarditis, Algunos casos cursan con poliomiocitis y fenómenos de Raynaud.

Atribuido a citocinas del tipo de la interleucina 6. (12)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Las manifestaciones propias a la presencia de una tumoración cardíaca se pueden clasificar de la siguiente forma: (4,10,22)

- a) Derrame pericárdico con subsecuente taponamiento cardíaco.
- b) Obstrucción de tracto de entrada o salida.
- c) Transtornos del Ritmo.
- d) Insuficiencia cardíaca debido a disminución de volúmenes ventriculares.
- e) Embolismo
- f) Síndromes paraneoplásicos

Debido a que el rabdomioma es el tumor cardíaco más común en niños, es importante conocer sus manifestaciones clínicas. Generalmente son múltiples. En algunas ocasiones pueden llegar a protruir en distintas cavidades causando obstrucción de las mismas. (16)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El Rabdomioma es frecuente en pacientes con esclerosis tuberosa, y se ha reportado hasta en el 50% de los casos. El hecho de no observarse con mayor frecuencia en adultos se atribuye a su regresión espontánea las primeras décadas de la vida.. (6)

Generalmente son lesiones aisladas, que no dan lugar a síntomas. En ciertos casos dan lugar a obstrucción y simular estenosis tricúspidea, mitral, aórtica o pulmonar. Puede finalmente presentar arritmias como manifestación única. (3)

Los Rabdomiomas que se resecan quirúrgicamente generalmente no reaparecen, el pronóstico de los casos que ameritan manejo quirúrgico sin embargo es desfavorable reportando algunos autores una mortalidad superior al 70% durante el primer año de vida. (5)

El fibroma es el segundo en frecuencia en niños, se localiza con mayor frecuencia en el tabique interventricular y en la pared posterior y lateral del ventrículo izquierdo, involucrando muy rara vez las aurículas. Se puede asociar a los síndromes de Gorlin y Beckwith Wiedemann, los pacientes con neurofibromatosis generalmente tienen fibromas con diferencias histológicas a los de pacientes con fibromas primarios. (4,10,11)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A diferencia del adulto los mixomas son poco frecuentes en la edad pediátrica, se encuentran habitualmente en las superficies endocárdicas, son pedunculados, de tamaños variables y friables. Generalmente se ubican en lado izquierdo del corazón, casi siempre en la aurícula izquierda. Su presentación clínica es en tres tipos: Obstructiva, generalmente mitral. Embólica, generalmente a SNC y sistémica, cuando se manifiesta con cuadro que simula fiebre reumática o colagenopatía. También se asocian a síndromes como la forma familiar o complejo de Carney, LAMB (lentiginosis facial, mixoma atrial, nevo azul) y el síndrome de NAME (Nevo, mixoma, efélides). (17)

Los teratomas son raros. La mayoría de los pacientes afectados son menores de un año, con predominio del sexo femenino. Se manifiestan generalmente con datos de insuficiencia cardíaca o cardiomegalia.

Son rara vez son completamente intracavitarios. La mayoría se presenta como una gran masa intrapericárdica, multiquística que desplaza y comprime al corazón, son profundos de sangre oxigenada proveniente directamente de la aorta. (20)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Los hemangiomas son tumores de estirpe benigna. Se clasifican histológicamente en cavernosos, capilares y arteriovenosos. En el corazón pueden ocurrir los tres tipos a cualquier edad y estar localizados en todas las cámaras cardíacas.

El tumor del nodo Atrio-ventricular es de origen endodérmico. Ha sido reportado generalmente en la etapa neonatal y se manifiesta por bloqueo AV completo, arritmia e insuficiencia cardíaca, puede asociarse a hidrocefalia, comunicación interventricular y a ovarios multiquísticos, en ocasiones es posible reconocer un engrosamiento en la región del nodo AV correspondiente al tumor lo que permite considerar su diagnóstico.

Otros tumores benignos pueden ser ocurrir ocasionalmente como son los lipomas, fibrolipomas, quistes broncogénicos, hemangiomas pericardíacos, pseudotumores, paragangliomas y quistes pericardíacos. (1,3,7,11,22)

Los tumores metastásicos del corazón pueden encontrarse hasta en un 15% de los pacientes con diagnósticos de neoplasias a otro nivel. Sobre todo tumores de wilms, o los que invaden pericardio como los linfomas, neuroblastomas. O bien recurrir metástasis cardíacas en leucemias y osteosarcoma.

Los tumores malignos como el Rabdomiosarcoma, angiosarcoma, schwannoma., teratoma maligno o mixosarcomas son raros en niños. Su extirpación quirúrgica rara vez es curativa y generalmente ameritan quimioterapia y en ocasiones radioterapia, se presentan con metástasis frecuentes en pulmones, mediastino y esqueleto.

RADIOLOGÍA.

En la Radiografía de tórax hasta un 85% de los pacientes presenta algún grado de cardiomegalia, menos frecuentemente aparecen imágenes anormales de la silueta cardiaca. Excepcionalmente en niños se observan calcificaciones intracardiacas secundarias a calcificación de la tumoración. Los hallazgos varían dependiendo el tipo y de la localización del Tumor. (4)

ELECTROCARDIOGRAFÍA.

Solo alrededor del 50% de los electrocardiogramas de niños con tumoración cardiaca muestra alteraciones, generalmente no específicos. Generalmente se manifiestan cuando dan lugar a hipertrofia de la cámara correspondiente en caso de obstruir una válvula o infiltrar al miocardio. Son raras las alteraciones de la repolarización correspondientes a isquemia o lesión por compresión de una arteria coronaria, embolismo coronario o reemplazo del miocardio por tejido tumoral asociado a isquemia o necrosis.

La principal manifestación a la electrocardiografía es la presencia de arritmia, siendo la más común la taquicardia supraventricular, taquicardia ventricular, extrasístoles de cualquier tipo y bloqueo atrio-ventricular. Más rara vez aparece ritmos ectópicos o entre ellos ritmos de la unión. Los tumores que cursan con arritmias pueden dar lugar a muerte súbita. (2,4,12,22)

ECOCARDIOGRAFIA

Más de una década de experiencia colectiva establece al Eco Doppler Bidimensional como el procedimiento diagnóstico de elección en el diagnóstico de los tumores cardiacos primarios. Es también útil en el seguimiento de su historia o posquirúrgica. La aplicación del Doppler permite medir cuantitativamente gradientes de obstrucción a través de válvulas tomadas por la masa tumoral.

Otras técnicas como el ecocardiograma transesofagico han demostrado su utilidad en pacientes con mala ventana transtorácica o en aquellos en los que se quiere revisar el grado de afección miocárdica y pericardica.

Con el advenimiento del Eco tridimensional se puede obtener información muy precisa de la forma y tamaño exactos de la tumoración.

Los problemas previos de falta de diferenciación de los tumores intramurales, se pueden hoy en día reducir mediante digitalización con cambio de escala de grises en una computadora, posterior a realizar el estudio.

Los tumores en las cámaras derechas son en general más difíciles de localizar (14,18,19,21)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR

La imagen en resonancia magnética también muestra el lugar, número, tamaño y características de los tumores, teniendo como ventaja un mayor campo de visión, sin interferencia de tejido óseo o pulmonar.

La cine resonancia magnética provee imágenes dinámicas para dar información hemodinámica adicional. Tiene sin embargo la limitación de ameritar sedación o anestesia en niños pequeños. Tiene aparentemente una mayor sensibilidad en tumores epicárdicos, aun faltan estudios para delimitar la utilidad real y su sensibilidad comparada con otro tipo de estudios de resonancia magnética nuclear.

CATETERISMO CARDIACO.

El estudio hemodinámico permite obtener hallazgos, que son específicos e indirectos al demostrar defectos de llenado intracavitarios, Tiene la gran ventaja de poder medir gradientes de obstrucción que los tumores producen así como obtener biopsias para su identificación histológica.

TRATAMIENTO

El tratamiento de los tumores cardiacos depende en gran medida del tipo de tumor, así como de si obstruye tractos de entrada o salida ventriculares, produce derrame pericardico con potencial riesgo de taponamiento cardiaco o causa arritmias que pongan en peligro la vida del paciente.

La resección quirúrgica sigue siendo el único método eficaz en el tratamiento los tumores. Esto se ha llevado a cabo en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" con una mortalidad quirúrgica de 37.5% y con buena sobrevida posquirúrgica a largo plazo. (3,8,17)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Los tumores cardiacos no producen signos o síntomas específicos, más bien es la conjunción de varios de ellos lo que conduce a su diagnóstico. Pueden imitar a casi todos los cuadros clínicos de la patología cardiovascular y dificultar su diagnóstico diferencial con enfermedades de la colágena, cardiomiopatías o anomalías coronarias congénitas.

RESULTADOS

Se revisaron 153 expedientes de pacientes con diagnóstico de tumoración cardíaca a su ingreso. De ellos 73 resultaron tener un tumor cardíaco corroborado a la ecocardiografía modo M y bidimensional por biopsia percutánea transcaterismo, a la cirugía o al estudio postmortem.

De los 73 pacientes 33 pertenecen al sexo femenino (45%) y 40 al sexo masculino (55%) (Figura 1)

Figura 1

Prevalencia por sexo

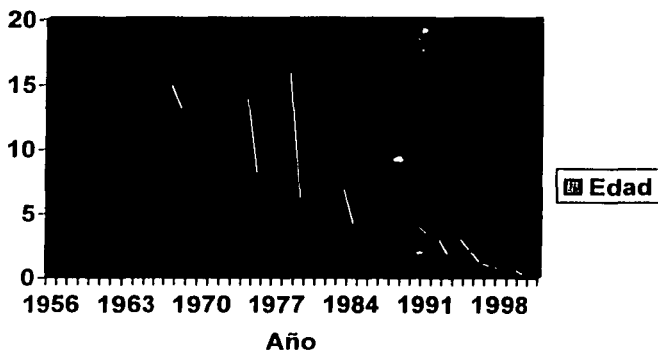


■ FEMENINO ■ MASCULINO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El promedio de edad fue de 4.4 años de edad al momento del diagnostico, con edad promedio en sexo masculino de 4.64 años y femenino de 4.21 años, con rangos de 2 días a 16 años. Se observa una disminución en la edad promedio de diagnostico conforme pasaron los años del estudio.

Edad promedio de Diagnostico por año en el H.I.M



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Los tumores encontrados en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" por orden de frecuencia fueron : (Figura 3)

Rabdomiomas. 54 casos (73%)

Fibromas. 8 casos (9.9%) 2 aislados y 6 asociados a neurofibromatosis.

Mixomas 3 casos (4.1%)

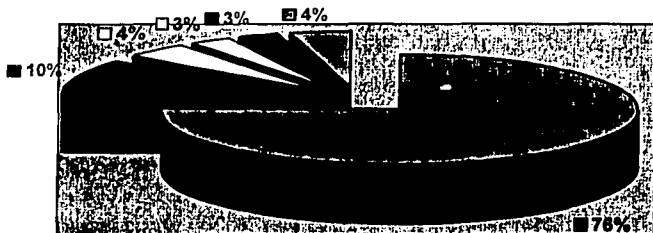
Schwanomas 2 casos (2.7%)

Tumores cardíacos por infiltración 2 casos (2.7%). Ambos casos tumor de Wilms

Tumores pericardíacos 3 casos (4.1%).

Paraganglioma 1 caso (1.3%)

Tumores más frecuentes



■ Rabdomiomas	■ Fibromas	□ Mixomas
□ Schwanomas	■ Wilms	■ Pericardíacos

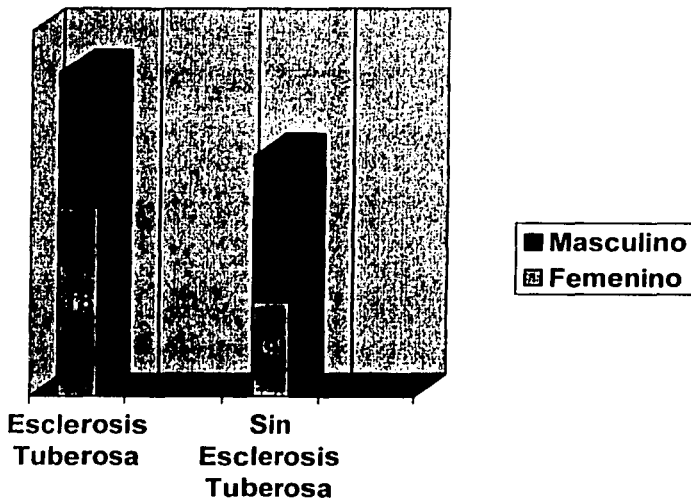
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

De los 31 casos con Rabdomiomas. (Figura 4)

42.4% con datos clínicos de esclerosis Tuberosa. De estos 18 correspondían al sexo femenino y 13 al masculinos. El restante 47.6% sin datos clínicos de esclerosis tuberosa. De estos 14 correspondían al sexo masculino y 9 femeninos.

De los pacientes con Rabdomiomas se observo una tendencia a la regresión con el paso del tiempo.

Rabdomiomas



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

De los rabdomiomas 27 femeninos y 27 masculinos.

En mujeres: 1 fibroma, 1 mixoma, 4 neurofibromatosis

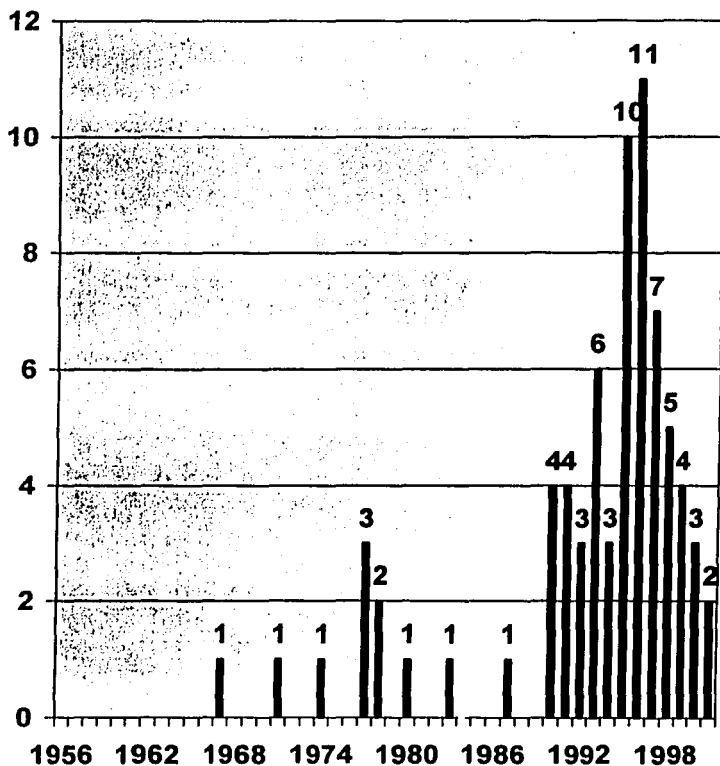
En hombres: 2 neurofibromatosis, 2 schwannomas, 2 mixomas, 2 wilms, 3 pericardicos, 1 fibroma. 1 paraganglioma (Tabla 1)

TUMORES DE ACUERDO A SEXO

Femenino	Masculino
Rabdomiomas 27	Rabdomiomas 27
Fibromas 1	Fibromas 1
Asociado a Neurofibromatosis 2	Asociado a Neurofibromatosis 4
Mixomas 1	Mixomas 2
Wilms 0	Wilms 2
Tumor pericardico 0	Tumor pericardico 3
Paraganglioma 0	Paraganglioma 1

El Número de casos identificado por años se muestra en la figura 5

Diagnostico por Año



Los datos clínicos que presentaron se muestra en el cuadro 2.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MANIFESTACIONES CLINICAS .

Cuadro 2.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

TUMORES	Rabdmioma	Fibroma	Pericardico	Mixoma	Wilms	Schwanomas	Total.
ASINTOMATICOS	51	1	1		2		54
INSUFICIENCIA CARDIACA	10	1	4	1		2	14
DERRAME	5	1	4				10
SOPL.O	5	1	1	1			8
DOLOR PRECORDIAL	5	2					7
ARRITMIA	4						4
SINCOPE				1			1

Arritmias: Taquicardia supraventricular ocurrió en 2 pacientes.

El bloqueo AV completo se presento en 2 casos ambos neonatos. En uno el bloqueo se resolvió espontáneamente, en tanto que el otro falleció.

Se observo obstrucción en tracto de entrada y salida en 12 pacientes, 6 pacientes con obstrucción discreta a moderada a través de la válvula tricúspide todos con diagnostico rabdomioma, 4 con obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, también con diagnostico de rabdomiomas, dos pacientes con obstrucción mitral, uno con diagnostico de fibroma y el otro caso con diagnostico de mixoma, estos dos últimos ameritaron manejo quirúrgico.

Seis pacientes presentaron derrame pericárdico desarrollando uno solo tamponade, después del drenaje del mismo presentó hemopericardio y falleció como complicación de este. En tres pacientes con tumor pericardico se encontró derrame mínimo entre 1 y 3 mm sin datos de colapso diastólico. Los 3 restantes presentaron derrame pericárdico significativo al ecocardiograma ya que este era mayor a 1cm.

En dos pacientes se presento un síndrome paraneoplasico secundario a la presencia de mixoma uno con hipertensión arterial sistémica y obstrucción a nivel de válvula mitral, el cual se resecó exitosamente. Otro paciente estudiado antes de contar con ecocardiograma falleció con diagnostico erróneo de fiebre reumática, su estudio postmortem encontró un mixoma obstruyendo la válvula mitral.

DE LA BIBLIOTECA
DE LA INSTITUCIÓN
NACIONAL DE SALUD

De los pacientes con rabdomioma asociados a esclerosis tuberosa en 28 se había diagnosticado previamente la enfermedad sistémica y en 5 pacientes nó. se había realizado diagnostico, sino hasta que el ecocardiograma motró la presencia de rabdomioma

De todos los únicamente cuatro casos se presentaron con cardiopatía asociadas, siendo esta la causa de estudio y el tumor un hallazgo, en todos los casos fueron Rabdomiomas que no producían obstrucción y eran múltiples de tamaños pequeños, sin ameritar manejo, las cardiopatías asociadas fueron: Estenosis valvular aórtica, persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular y comunicación interatrial, de estos se realizo intervención quirúrgica en la persistencia de conducto, comunicación interventricular, la paciente con comunicación interatrial aun espera cirugía y el paciente con estenosis valvular aórtica presento un gradiente de 30 mmHg sin manifestaciones clínicas y esta siendo vigilado por la consulta externa.

CONCLUSIONES

El tumor más frecuente en la población pediátrica en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" fue el Rabdomioma, al igual que en la mayoría de las series publicadas.

Los tumores cardíacos son capaces de imitar casi cualquier padecimiento cardiovascular. La posibilidad deberá ser considerada en pacientes con signos y síntomas cardiovasculares inexplicables, es decir, signos coexistentes de obstrucción cardíaca, falla cardíaca, arritmia, derrame pericárdico o cardiomegalia hacen el diagnóstico más probable. De todos, el mixoma auricular es la tumoración que muestra la mayor variabilidad clínica en la edad pediátrica.

El rabdomioma presenta una alta tendencia a la regresión, frecuentemente se extiende a varias cámaras cardíacas. En base a la posibilidad de regresión es aceptable un manejo conservador a menos que las manifestaciones clínicas del paciente pongan en peligro la vida siendo entonces candidatos a cirugía.

La asociación de rabdomioma a esclerosis tuberosa en este estudio fue cercana al 50%, como se reporta en la literatura, con un ligero predominio en el sexo femenino. Cabe mencionar que varios diagnósticos de esclerosis tuberosa se realizaron en base al hallazgo de tumoraciones cardíacas múltiples compatibles con rabdomiomas.

La disminución en la edad promedio de diagnóstico se atribuye a mejores métodos diagnósticos como fue el advenimiento de la ecocardiografía. A esto mismo se atribuye que incrementara la incidencia de casos diagnosticados en el hospital.

Al igual que en lo referido en la literatura el fibroma es el segundo tumor en frecuencia del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", con una frecuente relación a la neurofibromatosis.

Las manifestaciones clínicas fueron muy variadas, aunque predominaron los casos asintomáticos, seguidos de la presencia de insuficiencia cardíaca, arritmia, derrame pericárdico y dolor precordial.

DISCUSION

Este estudio realizado en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" no muestra diferencias con lo referido en la literatura mundial con lo que respecta a prevalencia e incidencia de diferentes tumores cardiacos (1,2,4,5)

La evolución favorable de los pacientes con rabiomiomas sustenta el manejo conservador, y ejemplifica la necesidad del manejo quirúrgico en pacientes con signos y síntomas de obstrucción de cámaras cardiacas manifestados por datos clínicos de insuficiencia cardiaca.

Por lo que respecta a la edad de diagnóstico es un hecho que actualmente se empiezan a realizar diagnósticos prenatales de tumoración cardiaca. Si se observa la curva de edad promedio por año, se evidencia una tendencia a establecer diagnósticos tempranos en la época actual.

A futuro debe explorarse la utilidad de la resonancia magnetica nuclear en pacientes con sospecha de tener un tumor cardiaco. Existen multiples estudios que refieren una alta sensibilidad para delimitar diferentes tipos de tumores cardiacos, de está forma no solo se facilita el diagnóstico sino indicar con mayor precisión un manejo quirúrgico. (5,22)

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Alexander. S. Nadas M.D. R. Curtis Ellison, M.D
Cardiac Tumors in Infancy
The American Journal of Cardiology 1968. Vol 21. pp 363-366
- 2.- Helen S.L Chan MB, Marilyn J. Sonley MD, Frederic Moes MD, Alan Danemann MB, et.al.
Primary and Secondary Tumors of Childhood Involving the Heart, Pericardium, and Great Vessels.
Cancer. 1985. Vol 56. pp 825-836
- 3.- Galen V. Poole MD, Robert H Breyer. MD, Robert H. Holliday MD, Allen S Hudspeth MD, et.al.
Tumors of the heart: surgical considerations.
J. Cardiovasc. Surg. 1984 Vol 25. pp 5-11
- 4.- A.E. Becker.
Primary Heart Tumors in the Pediatric Age Group: A review of Salient Pathologic Features Relevant for Clinicians.
Pediatric. Cardiol. 2000. Vol 21. No 4. pp 317 – 323
- 5.- R.M. Freedom, K.J. Lee, C. MacDonald, G. Taylor.
Selected Aspects of Cardiac Tumors in Infancy and Childhood.
Pediatric. Cardiol. 2000. Vol 21. pp 299 – 316
- 6.- Artemis. P. Simopoulous. MD, Alexander Breslow. MD.
Tuberous Sclerosis in the Newborn.
Amer. J. Dis. Child. 1996 Vol 111. pp 313 – 316
- 7.- Joe B Putnam. MD Michael S. Sweeney MD, Rolando Colon MD, Louis A. Lanza, MD, Frazier MD, Denton A. Coioley MD.
Primary Cardiac Sarcomas.
Ann. Torca. Surg. 1991. Vol. 51. pp 906 – 910
- 8.- Aldo R. Castañeda. MD. Richard. L Vargo MD.
Tumors of the Herat: Surgical Considerations.
The American Journal of Cardiology 1968 Vcl 21. pp 357 – 362
- 9.- A. Simcha. BG. Wells, MJ Tynan, DJ Waterston.
Primary Cardiac Tumours in Childhood.
Archives of Disease in Childhood. 1971. Vol 46. pp: 508 – 514

- 10.- Luc G. Van der Hauwaert
Cardiac tumours in infancy and childhood.
British Heart Journal. 1971 Vol. 33 pp: 125 – 132.
- 11.- WG Williams, GA Trusler, RS Fowler, ME Scott, WT Mustard.
Left Ventricular Myocardial Fibroma: A case Report and Review of cardiac Tumors in Children.
Journal of Pediatric Surgery. 1972 Vol 7, Nr. 3. pp 324 – 328
- 12.- Eduardo Arciniegas. MD. Mehdi Hakimi MD, Farooki MD, Nesto J Truccone, Edward W. Green MD
Primary Cardiac tumors in children.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg 1980. Vol: 79 pp 582 – 591
- 13.- Eduardo Arciniegas, MD, Mehdi Hakimi MD, Zia Q Farooki MD, Edward W. Green.
Intrapericardial teratoma in infancy.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980 Vol 79. pp 306 – 311
- 14.- Thomas Riggs, John S. Sholl, Michel Ilbawi, Thomar Gardner.
In Utero Diagnosis of pericardial tumor with Successful Surgical Repair.
Pediatric Cardiol. 1984, Vol 5. pp 23 – 26
- 15.- Jeanne M. Meis MD, Franz M Enzinger MD, Karen L Martz MS, Joseph A. Neal. MD
Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors (Malignant Schwannomas) in Children.
The American Journal of Surgical Pathology 1992 Vol 16 No 7. pp 694 – 707
- 16.- John F. Goodwin. MD.
Symposium on Cardiac tumors
The American Journal of Cardiology 1968 Vol 21, No 3. pp 307 – 314
- 17.- Arturo. Guiloff MD, John B Flege MD, George M Callard, MD. Edward J Dunn MD, James M. Wilson, MD, Creighton B. Wright. MD
Surgery of left atrial myxomas.
J. Cardiovasc. Surg. 1988 Vol 27. pp 194 – 200
- 18.- Howard. S. Weber, Chrls. S. Kleinmann, William E. Hellenbrand. Gary S. Kopf, and Joshua Copel.
Development of a Benign intrapericardial Tumor Between 20 and 40 weeks of Gestation.
Pediatr. Cardiol. 1988 Vol 9. pp 153-156
- 19.- IW Brown MB, McGoldrick MB, Robles MD, GW Curella MD, , G.Gula MD, DN Ross.
Left ventricular fibroma: Echocardiographic diagnosis and successful surgical excision in three cases.
J. cardiovasc. Surg. 1990 Vol 31. pp 536 – 540

- 20.- Karen S. Rheuban, Nancy L McDaniel, Philip S. Feldman, Daniel C. Mayes, Bradley M Rodgers.
Intrapericardial Teratoma Causing Nonimmune Hydrops fetalis and pericardial Tamponade: A
Case Report.
Pediatr. Cardiol. 1991 Vol 12. pp 54 – 56
- 21.- Nabil-Maurice H Guirgis. Annabelle. B. Azancot. Philippe Blot
Unusual Evolution of a pericardial Mass Diagnosed by fetal Echocardiography
Pediatr. Cardiol. 1991 Vol 12 pp 57 – 59
- 22.- Denver Sallee, Michael L Spector, Daniel W. van Heeckeren, Chandrakant R. Patel
Primary pediatric cardiac tumors: a 17 year experience.
Cardiol young 1999. Vol 9 pp 155 – 162
- 23.- Dr. Salvador Amor Antoyo, Dr. Juan Luis Gonzalez-Cerna, Dr. Stanislaw. W Sadowinski.
Tumores cardiacos en el niño. Tesis.
México .D.F. 1996
Hospital Infantil de México. " Federico Gómez "

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN