

11237

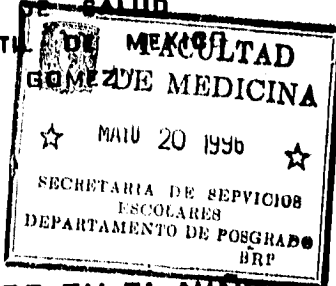
10
26



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO SECRETARIA DE SALUD

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ DE MEDICINA



TUMORES CARDIACOS EN EL NIÑO

T E S I S

QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN:

PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N

DR. SALVADOR AMOR SANTOYO



Folio
Juan Luis Gonzalez Cerna
TUTORES:
DR. JUAN LUIS GONZALEZ - CERNA
DR. STANISLAW W. SADOWINSKI-PINE



MEXICO, D. F.

1956

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



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.

A DIOS.

**A MIS PADRES, RAUL Y LUZ MARIA A QUIENES LES DEBO
TODO LO QUE SOY, YA QUE JUNTO CON ELLOS HE
LOGRADO ESTA META, GRACIAS.**

**A MIS HERMANOS RAUL, LUZ MARIA, MARIA Y Ma PAZ,
GRACIAS POR SU CARÍÑO Y APOYO INCONDICIONAL.**

**A ANAMARI, POR SU CARÍÑO, APOYO, PACIENCIA Y
COMPRENSION, GRACIAS "CLOUD"**

**A MIS ABUELITOS, SALVADOR Y MARIA, EJEMPLOS DE MI
VIDA, CON TODO MI CARÍÑO.**

A MI ABUELITA, POR SU CARÍÑO GRACIAS.

INDICE.....1

OBJETIVO.....2

DISEÑO.....2

MATERIAL Y METODOS.....2

INTRODUCCION.....3

CLASIFICACION.....5

PATOLOGIA.....9

CUADRO CLINICO.....17

**ASOCIACION DE TUMOR CARDIACO
Y ESCLEROSIS TUBEROSA.....26**

HALLAZGOS RADIOLOGICOS.....28

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS.....28

HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS.....31

HALLAZGOS CATETERISMO CARDIACO.....33

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.....34

TRATAMIENTO.....35

PRONOSTICO.....36

RESUMENES CASOS CLINICOS.....38

RESULTADOS.....59

DISCUSION.....68

REFERENCIAS.....70

TUMORES CARDIACOS EN EL NIÑO

OBJETIVO: Revisar las manifestaciones clínicas y manejo de los tumores cardiacos que se presentan en los niños..

DISEÑO: Estudio retrospectivo de pacientes con tumores cardiacos vistos en el Hospital Infantil de Mexico Federico Gómez y revisión de la literatura.

MATERIAL Y METODOS: Se revisaron los expedientes clínicos y patológicos de 8 casos con diagnóstico de tumor cardiaco vistos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo comprendido entre enero de 1985 y diciembre 1995.

INTRODUCCION.

Los tumores cardiacos en los niños son raros. Sus manifestaciones clinicas varían considerablemente, dependiendo principalmente de su localización y en menor medida del tipo histológico.

El perfeccionamiento de los métodos de exploración cardiológica ha facilitado su diagnóstico, ya que en la mayoría de los casos la sintomatología suele ser vaga e imprecisa; en ocasiones, su descubrimiento deriva de una alteración del ritmo cardíaco o de la presencia de cardiomegalia.(1)

Aproximadamente el 75% de los tumores cardiacos son benignos y un 25% son malignos.

Los tumores benignos incluyen mixomas, rabdomiomas, lipomas, fibromas, angiomas, neoplasias hísticas y restos hísticos. El mixoma es el más común y más conocido de los tumores cardiacos y constituye casi la mitad de todas las neoplasias primarias del corazón.

El rhabdomioma es el tumor primario benigno del corazón más frecuente en niños, casi la mitad de estos tumores se producen asociados con esclerosis tuberosa sistémica.(25)

Los tumores malignos son menos frecuentes; pueden ser metastásicos como los linfomas o primarios como los sarcomas. Se acompañan en la mayoría de los casos de derrame pericárdico. Más raros aún son los teratomas cardiacos, suelen ser diagnosticados por la imagen ante una radiografía de tórax de rutina y comprobados mediante ecocardiografía.(2)

Debe pensarse en la posibilidad de una tumoración cardíaca en todo niño que presente un soplo, arritmia o insuficiencia cardíaca inexplicables y, sobre todo, en el caso de una taquicardia ventricular persistente.

El estudio no invasivo se ha potenciado con el uso de la ecocardiografía bidimensional, que puede proporcionar una excelente visualización de la localización y extensión del tumor.

El cateterismo cardiaco con medición de presiones y angiografía permite obtener una importante información sobre la gravedad de la obstrucción intracardiaca.

La evolución a largo plazo depende del tipo de tumor, del diagnóstico oportuno y el tratamiento recibido.(3)

Esta revisión pretende cubrir los aspectos básicos acerca de su clasificación, patología, cuadro clínico, diagnóstico, y tratamiento.

CLASIFICACION ANATOMOPATOLOGICA

Los tumores cardiacos se pueden dividir en dos grandes grupos, benignos y malignos. Se sabe que el rabdomioma, fibroma y mixoma son los tumores benignos más comunes y que el teratoma maligno, el rabdomiosarcoma y el fibrosarcoma son los tumores malignos más comunes. Lo anterior se demuestra en una serie de 100 pacientes, publicada por McAllister en 1978, cuyos resultados se presentan en las tablas 1 y 2.

En esta serie los rabiomiomas, fibromas y mixomas son los tumores cardiacos más comunes en los niños de un año a 15 años de edad, ocupando el 65% las tumoraciones benignas y el 60% de todos los tumores y quistes cardiacos en este grupo de edad.(22) Los tumores malignos son extremadamente raros en la edad pediátrica y comprenden menos del 10% de todos los tumores y quistes del corazón y del pericardio.(5) Dentro de los tumores malignos primarios del corazón, el Rabiomiosarcoma es el más frecuente.

Tabla 1. TUMORES Y QUISTES DEL CORAZON Y PERICARDIO EN LA INFANCIA.

TIPO	NUMERO	%
<i>BENIGNOS</i>		
Rabdomioma	35	39.3
Fibroma	12	13.5
Mixoma	12	12.4
Teratoma	11	12.4
Hemangioma	4	4.5
Mesotelioma del nodo AV	3	3.4
Neurofibroma	1	1.1
<i>Subtotal</i>	78	87.6
Quiste pericárdico	2	2.2
Quiste broncogénico	1	1.1
<i>Subtotal</i>	3	3.4
<i>MALIGNO</i>		
Teratoma maligno	4	4.5
Rabdomiosarcoma	2	2.2
Sarcoma neurogénico	1	1.1
Fibrosarcoma	1	1.1
<i>Subtotal</i>	8	9.0
<i>Total</i>	89	100.00

AV = atrioventricular.

(McAllister, HA, Fenoglio JJ: Tumors of the Cardiovascular System, Fascicle 15, Second Series, Atlas of Tumor Pathology, Armed Forces Institute of Pathology, 1978.)

Tabla 2. TUMORES Y QUISTES DEL CORAZON Y PERICARDIO EN MENORES DE UN AÑO.

TIPO	NUMERO	%
<i>BENIGNOS</i>		
Rabdomioma	28	58.3
Teratoma	9	18.8
Fibroma	6	12.5
Hemangioma	1	2.1
Mesotelioma del nodo AV	1	2.1
<i>Subtotal</i>	45	93.7
Quiste broncogénico	1	2.1
<i>Subtotal</i>	1	2.1
<i>MALIGNOS</i>		
Fibrosarcoma	1	2.1
Rabdomiosarcoma	1	2.1
<i>Subtotal</i>	2	4.2
<i>Total</i>	48	100.0

AV atrioventricular.

Incluye tres recién nacidos.

(Fuente: McAllister HA, Fenogli JJ: Tumors of the Cardiovascular System, Fascicle 15, Second Series, Atlas of Tumor Pathology, Armed Forces Institute of Pathology, 1978.)

PATOLOGIA

Tumores benignos.

Rabdomiomas:

Se originan en el miocardio y no en las válvulas. Se presentan como tumoraciones múltiples, circunscritos, no encapsulados, de color amarillo blanquecino. Se localizan con más frecuencia en los ventrículos, incluyendo el septum ventricular. Tumores similares se pueden localizar también en la región subepicárdica y en las aurículas. Por lo menos la mitad de los pacientes presentan una porción del tumor intracavitario, con obstrucción severa del flujo sanguíneo, en por lo menos una cavidad cardíaca. La presencia en el corazón de múltiples Rabdomiomas, especialmente en menores de un año, debe alertar al patólogo de un cuidadoso estudio en busca de otros estigmas de esclerosis tuberosa.

Las células tumorales son grandes, y su contenido de glucógeno se demuestra en cortes frescos congelados, o posterior al tñido con la técnica ácida, o con tinciones de Best o de Schiff.(6) En secciones

preparadas en formalín las células tumorales son grandes, ovoides, estructuras vacuoladas con islas o fibras de citoplasma comprimidas en contra de la membrana celular, o menos frecuente en el centro celular. Las fibras de citoplasma extendiéndose de las masa citoplasmática colocada centralmente conteniendo el núcleo hacia la membrana celular producen la típica "célula en araña". Ocasionalmente estrias cruzadas pueden ser observadas en estas fibras, así como en la membrana celular. La microscopía electrónica confirma la presencia de estrias cruzadas así como de glucógeno celular abundante.(6)

Mixomas:

El tumor usualmente es solitario, localizado en la aurícula izquierda. Con menor frecuencia se localiza en la aurícula derecha. Son raros los mixomas cardíacos múltiples, así como la localización aurículo-ventricular.

Los mixomas cardíacos generalmente son tumoraciones únicas localizadas en la aurícula izquierda en la zona del foramen oval; se originan infrecuentemente del endocardio ventricular.

Macroscópicamente, el tumor presenta una superficie lisa, regularmente es polipode, gelatinoso, friable, de color gris-blanquecino con áreas hemorrágicas y porciones de la superficie cubiertas por trombos. La tumoración puede ocupar la aurícula, y extenderse hacia las valvas atrioventriculares, y la cavidad ventricular, ocasionando obstrucción e insuficiencia mitral y obstrucción aórtica. Los Mixomas que emergen de la aurícula derecha, usualmente lo hacen a partir de la fosa ovalis en la region del limbo; cuando se extienden a través de la válvula tricúspide ocasionan obstrucción e insuficiencia tricuspidea y obstrucción pulmonar.

Histológicamente los Mixomas se extienden a través del subendocardio, atrapando fibras miocárdicas a nivel basal. El tumor consiste en una matriz mixoide, conteniendo un mucopolisacárido ácido, junto con células poligonales con citoplasma acidofílico; estas celulas ocasionalmente son multinucleadas. La superficie se encuentra cubierta con células endoteliales, usualmente en una sola capa y ocasionalmente hiperplásica. Cuando esta capa de células está ausente, la superficie

externa del tumor esta cubierta por un trombo. Células semejantes al endotelio, frecuentemente se extienden como cuerdas o criptas dentro de la sustancia del tumor. El acúmulo de células similares se puede presentar en pequeños vasos junto con la matriz. Especialmente cerca de la base, estas células, forman espacios, frecuentemente llenos de mucopolisacáridos.(6)

Fibromas:

Por lo general el tumor es grande, firme, fibroso, bien circunscrito, no encapsulado, cuya apariencia recuerda al leiomioma uterino.(8)

En la periferia se puede presentar una configuración nodular, que se continua con la masa principal.

Histológicamente en la periferia del tumor predomina tejido fibroso con bandas de músculo cardíaco separadas por fibrosis dentro del tumor.

Centralmente el tumor, se compone de tejido conectivo hialinizado denso, en el cual se identifican fibras elásticas El tejido es relativamente avascular, y se pueden encontrar áreas quísticas de degeneración y focos de calcificación, éstos últimos visibles radiológicamente.(6)

Teratomas intrapericárdicos:

Son tumoraciones grandes de superficie lobulada y lisa. Están unidos a la raíz de las arterias pulmonar y aorta. Al corte consiste, en numerosos quistes multiloculados, mezclados con tejido sólido.

Histológicamente las tres capas germinales están representadas. Los quistes están revestidos por epitelio escamoso, cuboidal, secretor de mucina, o de tipo respiratorio. Las áreas más sólidas contienen tejido nervioso, tiroides, pancreas, músculo liso y esquelético, cartilago, hueso y tejido hematopoyético.(6)

Mesotelioma benigno del Nodo auriculo-ventricular:

Macroscópicamente se reconoce la tumoración como un nódulo pobremente definido, firme de color gris, localizado a nivel del nodo auriculo-ventricular. En muchas ocasiones dicha tumoración es identificada sólo después de un examen histológico del área. Aún en ausencia de cambios macroscópicos, dicha tumoración deberá ser detectada a través del estudio patológico al incluir rutinariamente el nodo auriculoventricular.

Histológicamente consiste en túbulos y estroma fibroso. Los túbulos se encuentran tapizados por una capa única o múltiple de células cuboidales, con varios grados de metaplasia escamosa. Los lúmenes de los túbulos contienen una sustancia homogénea rosa que se tiñe positivamente, por medio de la técnica de Schiff.

En la periferia de los túbulos, las células se pueden agrupar formando cúmulos de núcleos con escaso o poco citoplasma. El tejido fibroso contiene linfocitos, fibras elásticas y fibras de reticulina, estas últimas limitando cada túbulo. La tumoración ha sido descrita como de origen linfático, ectodérmico, mesodérmica cardíaca, o de origen mesotelial. Este último probablemente es el origen más aceptado, aunque no se ha demostrado. Probablemente se trata de un hamartoma y no una neoplasia verdadera.(6)

Heterotopias:

Son inclusiones benignas en el espesor del miocardio. Como regla se localizan en el miocardio. Infrecuentemente protruyen hacia las cavidades cardíacas o hacia el pericardio. Por lo general son hallazgos

incidentales durante la necropsia. Los quistes se encuentran recubiertos por epitelio cuboidal, columnar, ciliado, y mucoso secretor, con varios grados de metaplasia escamosa.

En algunas ocasiones un quiste con músculo liso, placas de cartilago y agregados linfoides dispuestos en la pared puede simular un quiste broncogénico.(6)

Tumores malignos.

Los tumores cardiacos malignos son raros. Casi todos los descritos son sarcomas en sus diversas variedades. Suelen ser histológicamente distintos de los sarcomas de otras localizaciones.

Otros tumores malignos, como el schwanoma, el plasmocitoma y el paraganglioma son excepcionales.

Generalmente son tumores poco diferenciados, que muchas veces no permiten ser encuadrados en un determinado tipo. Se localizan más a menudo en las cavidades derechas, aunque existen también localizaciones múltiples en varias cavidades.

CUADRO CLINICO

Los signos y síntomas de los tumores cardíacos son inespecíficos. Pueden variar con cada paciente. Por tal motivo es difícil establecer un patron clinico definitivo.(23)

Los síntomas dependen de la localización. Solo la unión de varios síntomas puede conducir a la sospecha del diagnóstico. No obstante, hay dos signos que deben considerarse cardinales, ya que se encuentran presentes en la mayor parte de los tumores descritos en la literatura: la cardiomegalia y los trastornos del ritmo y/o de la conducción.(24)

Aunque las manifestaciones de los tumores cardíacos imita muchas y diferentes enfermedades cardiovasculares, las principales consecuencias fisiológicas y clínicas de la afectación tumoral cardíaca se pueden clasificar en la siguiente forma:

1. Taponamiento pericárdico
2. Miocardiopatía
3. Obstrucción valvular o intracavitaria
4. Trastornos del ritmo

5. Embolismo

6. Síndromes paraneoplásicos (25)

Tumores benignos.

Rabdomiomas:

Se encuentran predominantemente en niños de un año. (Aproximadamente un 75%). Pueden presentarse en forma aislada pero frecuentemente son manifestación de la esclerosis tuberosa, (Enfermedad de Bourneville), facomatosis transmitida con carácter de herencia dominante; aproximadamente un 50% de los que padecen esclerosis tuberosa, presentan nuevas mutaciones. En una tercera parte de los pacientes que cursan con rabdomiomas cardíacos se ha efectuado el diagnóstico de esclerosis tuberosa.

Clínicamente, los rabdomiomas pueden ocasionar, cardiomegalia, defectos severos de conducción, insuficiencia cardíaca, soplos cardíacos diversos o cambiantes y lesiones obstructivas graves que comprometen una o más cavidades cardíacas. También han sido responsables de muerte súbita. En otras ocasiones, el rabdomioma es un hallazgo

incidental durante la necropsia de pacientes con historia de esclerosis tuberosa. La piel de estos pacientes debe de ser examinada minuciosamente, en búsqueda de lesiones maculares, únicas o múltiples, ovaladas en forma de hoja, con dimensiones de 0.5 a 3.0 cm, localizadas principalmente en el tronco. Se descubren usualmente desde el nacimiento y su tendencia es aumentar en tamaño y número.

Los tumores cardiacos que producen síntomas obstructivos, no se asocian generalmente con esclerosis tuberosa.(6)

Existe evidencia que algunos rabiomiomas presentan regresión.

Mixomas:

Los Mixomas son los tumores cardiacos más comunes en los adultos. En el niño comprenden alrededor del 10% de los tumores cardiacos entre uno y quince años de edad y son raros en menores de un año; representan aproximadamente el 15% de los tumores benignos.

Pueden ser responsables de manifestaciones valvulares, especialmente estenosis mitral. Rara vez en su localización derecha, producen signos y síntomas de valvulopatía tricuspídea o pulmonar y alteraciones en la

conducción como bloqueos de rama derecha, flutter auricular, fibrilación y síndrome de Stokes-Adams.(6) También pueden ser causa de soplos de carácter cambiante, de disnea y cianosis paroxística en relación con cambios de posición del cuerpo y rara vez de muerte súbita. Finalmente son capaces de imitar cuadros de fiebre reumática, endocarditis bacteriana y colagenopatías vasculares.(7)

La presencia de fiebre, artralgias, leucocitosis, anemia, y velocidad de sedimentación globular elevada, junto con evidencia de valvulopatía, deben de hacer considerar, en el diagnóstico diferencial de la fiebre reumática, la posibilidad de una tumoración intracardiaca.

Las embolias, especialmente al Sistema Nervioso Central, son comunes; su presencia puede sugerir el diagnóstico de endocarditis bacteriana.

Los Mixomas localizados en cavidades derechas del corazón, son responsables de embolias pulmonares recurrentes. Dichos tumores pueden imitar la malformación de Ebstein, o también pueden ser responsables de fiebre de origen oscuro.(6)

Fibromas:

Usualmente se presentan en niños mayores. Por lo general son tumores solitarios que emergen del septum ventricular o de la pared libre de cualquiera de los ventrículos, principalmente del izquierdo. Cuando se localizan en el septum ventricular pueden invadir el sistema de conducción, y ser la causa de alteraciones del ritmo. La muerte súbita puede ocurrir no sólo en casos de tumoraciones del septum ventricular, sino también en aquellas localizadas en la pared libre del ventrículo. En cualesquiera localización, el tumor puede obstruir la entrada o salida del flujo sanguíneo, y ocasionar insuficiencia cardíaca congestiva.

Los fibromas cardíacos no se asocian frecuentemente a anomalías extracardíacas, pero se han observado relacionados con el Síndrome de Beckwith-Wiedemann.(26) La presencia de la tumoración usualmente es sospechada al descubrir cardiomegalia significativa durante un examen radiológico de rutina. Con menos frecuencia, la sospecha ha sido sugerida por la presencia de un soplo sistólico. La presencia de una

masa intracardiaca puede ser evidenciada por medio de ecocardiografía o por angiocardiografía.(6)

Teratomas intrapericárdicos:

Son tumores benignos, usualmente grandes, que se presentan predominantemente en lactantes y preescolares. Dos terceras partes de los afectados son menores de un año.(9)

La mayoría de los lactantes presentan síntomas como disnea y “cardiomegalia”, en ocasiones acompañada de cianosis y soplo. El derrame pericárdico es común, pudiendo contribuir a la dificultad respiratoria si es cuantioso. Este tumor no se ha relacionado con muerte súbita.(10) El diagnóstico se establece por medio de ecocardiografía y angiografía.

Los teratomas son susceptibles de ser extirpados quirúrgicamente.(6)

Mesotelioma benigno del Nodo auriculo-ventricular:

Se trata de una tumoración rara, pequeña, que se asocia con bloqueo parcial o completo de la rama del Haz de His, infrecuentemente se ha observado en los niños. Su presentación puede ser asintomática o acompañarse de síncope o insuficiencia cardíaca.(6)

Heterotopias:

Son inclusiones quísticas benignas del epitelio, que se presentan generalmente en el miocardio de individuos adultos y en raras ocasiones en niños. Se localizan principalmente en la pared posterior del ventrículo izquierdo, en el tabique interauricular o aún en el epicardio.(6)

Otros tumores benignos:

Se ha observado un linfangioma difuso localizado en el ventrículo izquierdo, en un paciente de 14 años de edad, quien falleció súbitamente.(6)

Hemangiomas epicárdicos se han reportado en adultos y lactantes, como responsables de hemopericardio.(6)

También se han observado hemangiomas del ventrículo derecho ocasionando hemopericardio y obstrucción del ventrículo derecho.(28)

Derrames hemorrágicos pericárdicos masivos también se han reportado en xantogranulomas del epicardio en niños.(27)

Se ha descrito un Teratoma quístico intracardiaco, en un lactante que falleció en insuficiencia cardiaca durante el periodo neonatal y también se han descrito lipomas y neurofibromas plexiformes del corazón en niños.(29)

Tumores malignos.

Las tumoraciones primarias malignas del corazón son aún más raras que las tumoraciones benignas.

El Rbdomiosarcoma por lo general es primario, pero un rbdomiosarcoma extracardiaco puede producir metástasis extensas al corazón y al pericardio visceral.(6)

El angiosarcoma es la tumoración maligna del corazón más común en los adultos y no es frecuente en los niños. Generalmente emerge de la aurícula derecha y es responsable de insuficiencia cardiaca, signos y síntomas de invasión pleural y pericárdica, así como embolia pulmonar múltiple.(6)

Se han reportado sarcomas neurogénicos, así como mixosarcomas del corazón en niños.(6)

Los teratomas malignos del corazón usualmente tienen una localización similar a la de los teratomas intrapericárdicos benignos. Son tumores sólidos, microquísticos e invaden extensamente el miocardio; ocasionalmente la tumoración es intracardiaca, emergiendo del septum

auricular. Las metástasis ocurren a pulmones, mediastino y esqueleto. Los elementos de las tres capas germinativas se encuentran presentes en la tumoración.(6)

ASOCIACION DE TUMOR CARDIACO Y ESCLEROSIS TUBEROSA.

Frecuentemente los rabdomiomas cardiacos se han reportado en pacientes que cursan con esclerosis tuberosa, pero su incidencia sólo ha sido valorada en algunos estudios.

La esclerosis tuberosa es una enfermedad autosómica dominante, con prevalencia entre 1/15000 y 1/30000. Afecta de preferencia al sexo masculino, y se refiere que los afectados, entre 50 y 80% resultan de una nueva mutación.

Los rabdomiomas cardiacos constituyen el signo más temprano de presentación de la esclerosis tuberosa y se presentan en aproximadamente la mitad de los pacientes afectados. Se ha informado

que entre 37 y 50% de los pacientes que fallecen por tumores cardiacos, presentan esclerosis tuberosa.(21)

Jozwiak y cols. informan que el 47% de los pacientes con esclerosis tuberosa presentan tumor cardiaco.(19)

Por otra parte Webb y cols. reportan que el 80% de los pacientes con rabdomioma, cursan con esclerosis tuberosa.(21)

En pacientes con esclerosis tuberosa, las tumoraciones cardiacas son el único signo prenatal que se puede detectar por medio de ultrasonido.(20)

En conclusión, las tumoraciones cardiacas obligan a estudiar la posibilidad diagnóstica de esclerosis tuberosa.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS.

La radiología de los tumores cardiacos no es especifica. En ocasiones la silueta cardiaca puede aparecer casi normal.

Por otra parte el hallazgo más común es la presencia de cardiomegalia.

Con menos frecuencia aparecen imágenes anómalas de la silueta cardiaca, ya que la tumoración pudiera cambiar sus contornos normales

. Se han descrito calcificaciones intratumorales (excepcionales en niños).(11) De cualquier forma, los hallazgos son variables, dependiendo el tipo y de la localización del tumor.

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS.

Este estudio puede sugerir el diagnóstico al poner de manifiesto la hipertrofia de la cámara correspondiente en caso de una válvula obstruida. Se describe la presencia de gran hipertrofia septal cuando el tumor está localizado en esta zona.

Se menciona también la inactividad eléctrica del ventrículo afectado así como los trastornos de repolarización y signos de isquemia o infarto del

miocardio que corresponden a sufrimiento del músculo cardíaco, compresión de arteria coronaria o embolismos coronarios.(11)

Las arritmias pueden ser el primer sintoma que oriente el diagnóstico; en una serie de 21 pacientes con tumores cardíacos se demostró la presencia de arritmias en 6 pacientes y en un caso síndrome de Wolf Parkinson White.(13)

Los trastornos más comunes son taquicardia supraventricular o ventricular, extrasistolia auricular o ventricular y bloqueo aurículo ventricular.(12)

Cuando el tumor asienta en la zona de la unión aurículo-ventricular se han descrito síndromes de preexcitación, con crisis de taquicardia recidivante en las que la conducción aurículoventricular anómala podría hacerse a través de las propias fibras tumorales, que actuarían como vías accesorias.

Los bloqueos de rama derecha o izquierda de diverso grado se producen por compresiones de las ramas del haz de His. Otras manifestaciones son el marcapaso ectópico supraventricular y ritmos de la unión.

Cualquier tipo de tumoración cardíaca puede causar arritmias y ser responsable de muerte súbita.(12)

El riesgo de muerte súbita o de la necesidad de tratamiento antiarrítmico crónico, especialmente en fibromas y en el mesotelioma del nodo auriculo-ventricular, son argumentos en favor del tratamiento quirúrgico, reseccando las tumoraciones únicas no obstructivas.(13)

HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS.

La ecocardiografía es un excelente método no invasivo para el diagnóstico de los tumores cardiacos.

En la ecocardiografía en modo M, se observan masas densas de ecos intracavitarios, con un aspecto puntiforme múltiple o en forma de líneas paralelas. Los hallazgos, sin embargo no siempre son muy precisos.

En los tumores intramurales, se observa un grosor de la pared ventricular y/o del tabique mucho mayor de lo que era de esperar en una hipertrofia ventricular.(11) Las tumoraciones localizadas en las cavidades derechas son más difíciles de localizar.(14) Los tumores de pequeño tamaño son difíciles de diagnosticar con modo M. En ocasiones también se producen artefactos que pueden llevar a errores diagnósticos interpretativos.(15) Por otra parte la ecocardiografía bidimensional tiene la ventaja sobre el modo M de su capacidad para distinguir el tamaño, la configuración, la movilidad, la localización del tumor y su punto de inserción, así como su efecto sobre la función cardiaca. Con ella puede apreciarse el tamaño de la cavidad auricular o ventricular

efectivas dejadas por la ocupación parcial de la masa tumoral y, en ocasiones puede establecerse el diagnóstico diferencial entre tumores y trombos intracavitarios.

Dada la exactitud de la ecocardiografía bidimensional para demostrar la presencia de un tumor cardíaco, debe utilizarse esta técnica no invasiva como la primera medida e incluso la definitiva para establecer el diagnóstico, puesto que proporciona la suficiente información cuantitativa para permitir, a veces, la intervención quirúrgica sin otros estudios adicionales. (16)

Se ha utilizado también el estudio con radioisótopos (tecnecio 99 y talio 201) para demostrar la afectación miocárdica por el tumor.

HALLAZGOS DEL CATETERISMO CARDIACO.

Hemodinamia: Los datos obtenidos no son específicos. Demuestran únicamente la existencia de gradientes transvalvulares cuando el tumor produce obstrucción o proporciona datos sobre la afectación de la función ventricular.

Angiocardiografía: Es el método diagnóstico más preciso y exacto de los tumores cardíacos. Deben realizarse inyecciones selectivas en las cavidades en las que se sospecha su existencia. El signo angiocardiógráfico fundamental es la falta de llenado dentro de una cavidad, que es constante a lo largo de todo el ciclo cardíaco cuando el tumor no es pediculado.(11)

Otro signo angiocardiógráfico demostrativo comprende el desplazamiento y la deformidad de las cavidades cardíacas.(11)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de los tumores cardiacos es extremadamente difícil, ya que son los grandes simuladores de las enfermedades cardiovasculares.(4)

Los tumores cardiacos no dan síntomas ni signos específicos, y es la unión de varios de ellos lo que conduce al diagnóstico de sospecha. Estos pueden imitar casi todos los síndromes hemodinámicos y dar síntomas y signos que sugieren enfermedades de otros sistemas.

Dentro del diagnóstico diferencial, dependiendo del tipo y localización de la tumoración cardiaca, podemos mencionar: estenosis mitral, estenosis tricuspídea, estenosis pulmonar o aórtica.

Cuando los signos generales predominan, el diagnóstico se debe orientar a una fiebre reumática o una endocarditis bacteriana.

El diagnóstico diferencial también debe incluir las enfermedades de la colágena, miocardiopatías, arteria coronaria anómala, etc. La aparición de un infarto de miocardio en un niño debe hacer sospechar la existencia de una probable tumoración cardiaca.

TRATAMIENTO.

La excisión quirúrgica del tumor en presencia de fenómenos obstructivos graves y sin evidencia de esclerosis tuberosa, parece estar justificada. Se refiere que en relación a los fibromas, la excisión quirúrgica, especialmente de la tumoración localizada en la pared libre del ventrículo, se puede llevar al cabo exitosamente.(6)

El tratamiento médico es, en todo caso, sintomático y está condicionado a la situación clínica del niño.

Tanto la insuficiencia cardíaca como la hipoxia y las arritmias dependen, en gran parte, de la localización del tumor y deben tratarse con las medidas terapéuticas habituales. Igualmente debe hacerse con otras manifestaciones clínicas, tales como fiebre, artralgias, infecciones, etc.

Por otra parte, Mühler et al, mencionan que aquellos pacientes con tumoración única, no obstructiva, en ausencia de esclerosis tuberosa, el riesgo de cursar con arritmias y muerte súbita, sería un argumento en la indicación del tratamiento quirúrgico.

En relación a los rabdomiomas, el tratamiento raramente debe ser quirúrgico, en virtud de la evolución asintomática y la regresión espontánea que se ha registrado en este tipo de tumoraciones en el niño.(13)

PRONOSTICO.

Los tumores cardiacos primitivos, en su mayor parte son benignos, sin embargo por su crecimiento masivo dentro de las cavidades cardiacas y por las arritmias graves que producen, tienen una evolución natural muy mala, causa directa de muerte en un 40% antes de los 6 meses de edad, en un 60% antes del primer año y en un 80% antes de los 5 años.(17)

Otros autores, reportan una mortalidad del 53% durante la primera semana y 78% durante el primer año de la vida.(18)

Con la ayuda de la ecocardiografia durante los últimos 20 años, se ha observado que los tumores cardiacos presentan una amplio cuadro clinico, que va desde la ausencia de sintomatología neonatal hasta la presencia de muerte súbita.(18)

Un estudio histológico de estas tumoraciones, en 1923 sugirió regresión espontánea. Posteriormente se han venido reportando casos aislados de regresión espontánea de la tumoraciones cardiacas, especialmente los rbdomiomas.(18)

Farooki, Ross y cols. reportaron en 1991, un rango de regresión entre 0.9 y 6 mm por mes, encontrando una regresión de 13 tumores en el periodo comprendido entre 0.4 y los 6 años de edad. Dicho estudio mostró una resolución completa en el 83% de los pacientes estudiados. Concluyen que en ausencia de manifestaciones clínicas de obstrucción o arritmias, la pauta a seguir deberá ser el seguimiento clínico.(18)

RESUMEN CASO CLINICO 1.

Edad: 16 días al diagnóstico. 10 meses seguimiento.

Sexo: masculino.

Registro: 715068

Motivo de Ingreso (primera valoración): Dificultad respiratoria desde el nacimiento.

Exploración física: FC 130x', FR 40x', Temp 37 °C, TA 70/p, Peso 4.100 kg, Talla 51 cm. Quejido, taquipnea, tiros intercostales, retracción esternal. Discreta hiperactividad precordial. Ruidos cardiacos rítmicos. Pulsos normales. Campos pulmonares bien ventilados sin estertores. Hígado palpable 2cm bajo borde costal derecho.

Métodos diagnósticos: La radiografía de torax con crecimiento de la silueta cardiaca. El ecocardiograma reporta tumoración pericardica con derrame pleural.

La tomografía axial computada de torax, con derrame pericardico e imagen de menor densidad en ambos ventriculos fusionada al ventriculo izquierdo e intrapericardica.

Tratamiento: Se realiza tratamiento quirúrgico urgente, por presentar tumoración intrapericárdica alrededor del ventrículo izquierdo.

Diagnóstico postoperatorio: tumor miocárdico; Cirugía realizada: biopsia en cuña del tumor. Hallazgos: tumor miocárdico dependiente del apex del ventrículo izquierdo, de 7cm de longitud x 5cm de espesor. La cirugía programada era resección de la tumoración, pero como era dependiente de miocardio se tomó solo biopsia. Se decide exclusivamente vigilancia.

Patología: Tumor constituido por células grandes con citoplasma vacuolado abundante y núcleo central pequeño con prolongaciones hacia el citoplasma que asemejan "araña", hay otras células grandes con citoplasma granular eosinofílico, semejantes a células miocárdicas.

Diagnóstico tumor intrapericárdico, rabdomioma cardíaco.

Evolución: Al mes 12 días de vida se reporta asintomático, se indica alta del servicio de cirugía cardiovascular. El ecocardiograma de seguimiento reporta: No hay defectos estructurales. Tumoración miocárdica sin cambios. Mínimo derrame pericárdico.

Al mes 27 días presenta hipertrofia congénita de piloro que es corregida quirúrgicamente.

A los 8 meses de edad presenta neumonía de focos múltiples. Y se Diagnostica enfermedad por reflujo gastroesofágico.

A los 10 meses de vida presenta bronconcumonia complicada con neumatocele.

RESUMEN CASO CLINICO 2.

Edad: 3 años 6 meses.

Sexo: femenino.

Registro: 682063

Motivo de Ingreso (primera valoración): Soplo cardiaco, esclerosis tuberosa.

Exploración física: FC 96x' FR 24x' TA 90/70 Peso 15.3 kg Talla 104 cm Temp 36 °C

Fremito supraesternal en 2º espacio intercostal derecho. Se ausculta soplo holosistólico grado III/VI, en 4º espacio intercostal izquierdo, 2º tono disminuído.

Métodos diagnósticos: Radiografía de torax sin cardiomegalia. Ecocardiograma imagen sugestiva de rabdomioma en tercio superior de septum trabeculado. Estenosis valvular aórtica importante de 65 mm de gradiente.

Tratamiento: Vigilancia clínica.

Evolución: Crisis convulsivas secundarias a la esclerosis tuberosa.

A los 6 años 6 meses, el ecocardiograma mostró gradiente transaortico medio de 60mmHg. Imagen sugestiva de membrana subaórtica muy cercana al plano valvular, con espón muscular en el lado septal. Insuficiencia aórtica grado II/IV. El cateterismo cardiaco reporta estenosis valvular aórtica grave. Se efectuó valvuloplastia aórtica con cateter quedando un gradiente de 48 mmHg. Insuficiencia aortica leve.

Neumonía lobar derecha a los 7 años edad, con derrame pleural.

Evolución Ecocardiográfica anillo Aortico de 14mm, turbulencia a partir de la válvula Aortica. En su última valoración se suspende tratamiento anticongestivo, continúa con vigilancia clínica.

RESUMEN CASO CLINICO 3.

Edad: 5 años.

Sexo: femenino.

Registro: 664104

Motivo de Ingreso (primera valoración): Crisis convulsivas secundarias a esclerosis tuberosa.

Exploración física: FC 90x', FR 18x', Temp 36.7°C, Peso 17.400 kg.

Aparato cardiovascular asintomático.

Métodos diagnósticos: Radiografía de torax con probable crecimiento de ventrículo izquierdo. La ecocardiografía bidimensional: imagen con densidad diferente al miocardio en región apical del septum ventricular. Ventrículo izquierdo, con una protrusión apical que se contrae normalmente en sistole. Dilatación ligera del ventrículo izquierdo.

Dos años después nuevo ecocardiograma bidimensional de control: imágenes compatibles con rabdomiomas localizadas en apex del ventrículo derecho y probablemente infiltración al septum

interventricular a nivel posterior. No hay datos de obstrucción ni disfunción miocárdica.

Tratamiento: Vigilancia clínica.

Evolución: Su seguimiento fue hasta los 10 años de edad, reportándose asintomática.

RESUMEN CASO CLINICO 4.

Edad: 3 meses.

Sexo: masculino.

Registro: 682316

Motivo de Ingreso (primera valoración): Cianosis, diaforesis profusa y disnea.

Exploración física: FC 135x', FR 60x', TA 100/65, Peso 4kg, Talla 54 cm.

Cianosis grado I, palidez ++, sin hipocratismo, deformidad precordial importante, sin soplos, segundo tono normal; posteriormente, ritmo de galope, pulsos normales, taquipnea en reposo, ruidos cardiacos velados, hepatomegalia discreta.

Métodos diagnósticos: Radiografía de torax cardiomegalia grado III. Con flujo pulmonar normal. El electrocardiograma con ritmo sinusal, eje 120 grados, crecimiento biauricular e hipertrofia biventricular.

El ecocardiograma bidimensional: Dilatación del ventrículo izquierdo, pobre contractilidad. Rabdomioma en ventrículo derecho, apex y septum interventricular. Turbulencia en aorta.

Tratamiento: Manejo anticongestivo sin digital inicialmente; Furosemide 1 mgkdía, Espironolactona 0.5mgkdosis cada 8hr, Fenobarbital 7 mgkdía.

Evolución: Persistencia de cianosis, disnea, fatiga, diaforesis. Crisis convulsivas. Tratamiento quirúrgico: tumoración en apex de corazón de aprox 2cm, se tomó biopsia, tumoración que obstruía salida de aorta, por debajo de la valva Aortica coronaria derecha, no pediculada, que se reseccó parcialmente.

Patología: Tejido de ventrículo derecho y masa subaórtica compatibles con rabdomiomas cardiacos. Los distintos cortes histológicos examinados y teñidos con HE y fibras elásticas, muestran fibrosis endocárdica y por debajo del endocardio nódulos tumorales separados por fibrosis y constituido por células grandes claras de núcleo central y

con prolongaciones hacia la periferia de la células dandoles aspecto de araña.

Evolución postquirúrgica 24hr después; evolución desfavorable, uso de ventilación mecánica, manejo con furosemide, dopamina. Súbitamente presenta crisis convulsiva con duración de 1 minuto, acompañándose de asistolia y posteriormente fibrilación ventricular, irreversible.

Diagnósticos finales: Esclerosis tuberosa, Rabdomiomas multiples en corazón, Crisis convulsivas. Bloqueo auriculo ventricular completo, Fibrilación ventricular, Choque cardiogénico.

RESUMEN CASO CLINICO 5.

Edad: 13 años.

Sexo: masculino.

Registro: 675942.

Motivo de Ingreso (primera valoración): Crisis convulsivas por esclerosis tuberosa.

Exploración física: FC 68x', FR 16x', TA 120/80, Peso 46 kg, Talla 1.56 cm. Area precordial sin hiperactividad ni deformidad, no se palpa frémito, no soplos. Pulsos periféricos normales.

Métodos diagnósticos: El ecocardiograma muestra rabdomiomas múltiples en ventrículo izquierdo y ventrículo derecho: dos de tamaño moderado en el tercio medio del septum interventricular uno hacia ventrículo izquierdo otro hacia ventrículo derecho y varias apicales.

El electrocardiograma mostró: Ritmo sinusal, FC 70x', Eje + 60 sin crecimiento de cavidades.

Tratamiento: Carbamacepina para crisis convulsivas. Vigilancia clínica.

Evolución: Asintomática hasta la edad de 16 años.

RESUMEN CASO CLINICO 6.

Edad: 10 días de vida.

Sexo: femenino.

Registro: 715178

Motivo de Ingreso (primera valoración): Diaforesis profusa desde el nacimiento. Fatiga durante la alimentación. Cianosis peribucal. Vómitos postprandiales. Ictericia +. Historia de esclerosis tuberosa familiar.

Exploración física: FC 164x', FR 60x', TA 85 palpatoria, Temp 37.5 °C, Talla 52 cm. No cianosis ni hipocratismo digital, pulsos normales, area cardiaca hiperactiva, sin deformidad, soplo sistólico en cuarto espacio intercostal izquierdo, ligera taquipnea en reposo. Hígado a 5cm bajo borde costal derecho.

Métodos diagnósticos: Radiografía de torax: cardiomegalia, silueta cardiaca redondeada abombamiento importante del arco de la arteria pulmonar; pulmones con imagen compatible con infiltrado intersticial y congestión venocapilar.

El electrocardiograma se encuentra en ritmo sinusal, FC 150x', Eje de QRS a la izquierda y arriba a - 120 grados, hipertrofia de ventrículo derecho e hipertrofia biatrial.

En el ecocardiograma se observa una tumoración intracardiaca que depende del tabique ventricular izquierdo abarcando la válvula mitral.

Tratamiento: Furosemide 1mgkdosis cada 12hr. Captopril y Espironolactona 0.5mgkdosis cada 8hr. Digoxina a 10 mcgkdosis.

Evolución:

Durante su evolución intrahospitalaria se mantiene con manejo anticongestivo, controlándose la insuficiencia cardiaca. Presenta eventos aislados de bradicardia y apnea.

Tratamiento quirúrgico; Hallazgos: persistencia del conducto arterioso que fué ligado y masa tumoral de consistencia firme, diámetro 2cm, por arriba de la valva anterior de la mitral que fue resecada.

Antes de iniciar el soporte circulatorio presenta fibrilación ventricular reversible manteniendo T.A. de 80 mmHg con dobutamina.

Presenta gran inestabilidad hemodinámica, con alteraciones del ritmo e hipotensión. El ecocardiograma muestra dilatación de la aurícula izquierda. Parche en la zona de continuidad mitroaórtica, movilidad reducida de la valva anterior de la mitral. Insuficiencia mitral importante. región subaortica sin obstrucción.

Su condición postquirúrgica es crítica a pesar del apoyo con aminas, aparece compromiso pulmonar, y finalmente fallece.

Causas de muerte: masa tumoral intracardiaca en tabique ventricular. Hemorragia pulmonar. Esclerosis tuberosa. Acidosis metabólica mixta persistente. Sangrado de tubo digestivo. Choque cardiogénico.

Patología: Los cortes histológicos muestran tumor con patrón nodular, que están constituidos por células grandes con citoplasma claro y núcleo central o excéntrico del que salen prolongaciones filiformes hacia la membrana citoplasmática dándole la morfología de células en araña. La mayor parte del tumor está parcialmente rodeado por cápsula fibrosa. **Diagnóstico:** Rabdomioma.

RESUMEN CASO CLINICO 7.

Edad: 10 años.

Sexo: masculino.

Registro: 712292.

Motivo de Ingreso (primera valoración): dolor torácico, tos, palidez, pérdida de peso, acolia.

Exploración física: FC 108x', FR 28x', TA 85 palpatoria, Temp 37 °C, Peso 32.5 kg, Talla 151 cm. Disnea. palidez con plétora yugular grado III. Pulsos disminuidos de intensidad, ruidos cardiacos velados, datos clinicos de tamponade, pulmones sin compromiso, hepatomegalia.

Métodos diagnósticos: El ecocardiograma muestra derrame pericárdico y masa intrapericardica quística. La punción pericárdica obtiene 950ml de líquido hemático, sin bacterias ni células neoplásicas.

Tratamiento: Tratamiento quirúrgico: Diagnóstico operatorio Tumorción intrapericárdica, con pedículo originado en la reflexión del pericardio en la vena cava inferior, la cual fué resecada con apoyo de circulación extracorpórea.

Patología: Neoplasia maligna de estirpe neurogénica, la cual está constituida por células fusiformes de núcleos redondos y otros alargados con hipercromatismo. Existen zonas con un patrón en "espinazo de pescado" y áreas con hialinización en el estroma intercelular. Focos ocasionales de hemorragia y necrosis.

Diagnóstico: Schwannoma maligno.

El tratamiento médico consistió en quimioterapia con vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida y Radioterapia. Posteriormente cambio de quimioterapia por recaída a carboplatino, Ifosfamida y VP16.

Evolución: Un año posterior al tratamiento quirúrgico se reingresa por recidiva de tumoración, el ecocardiograma: a los 11 años de edad muestra recidiva de tumoración en el mediastino anterior infiltra apex y pared libre del ventrículo izquierdo, así como pared anterior del ventrículo derecho. La compresión que ejerce sobre las cavidades cardiacas no es importante. Derrame pericárdico tabicado que no causa colapso diastólico del ventrículo izquierdo. La Radiografía de torax

muestra ausencia de alteraciones en el contorno de la silueta cardiaca.

No se identifica crecimientos ganglionares.

Medula osea sin infiltración tumoral.

Resonancia magnética: Tumoración intrapericárdica, extracardiaca que rodea al ventriculo izquierdo y se extiende hacia la arteria pulmonar y hacia el apex y que aparentemente no infiltra el músculo cardiaco.

El ecocardiograma de seguimiento: muestra ausencia de derrame pericárdico. Fracción de eyección 67%, con buena contractilidad global y segmentaria. No se observan masas cardiacas.

Los hallazgos de inmunoperoxidasa apoyan el diagnóstico de Schwanoma maligno.

Se revalora tratamiento quirúrgico pero se decide médico. Su evolución estable, asintomático, cardiopulmonar sin compromiso, abdomen, sin visceromegalias, resto normal. Neurológicamente integro.

RESUMEN CASO CLINICO 8.**Edad:** 12 años.**Sexo:** Masculino.**Registro:** 606070**Motivo de Ingreso (primera valoración):** Dolor precordial, vómitos, distensión abdominal, fatiga, disnea de grandes esfuerzos, palidez de tegumentos, mialgias y artralgias.**Exploración física:** FC 120x', FR 30x', TA 100/70, Peso 25.300 Kg. Mal estado general, palidez de tegumentos, edema de miembros inferiores, disnea en decúbito, ascitis. Hiperactividad precordial, apex desplazado hacia el sexto espacio intercostal izquierdo, por fuera de la línea media clavicular, ruidos cardiacos velados, retumbo apical, soplo holosistólico grado III/VI, con irradiación hacia la axila, segundo ruido acentuado. Pulmones con estertores broncoalveolares e hipoventilación importante. Hepatomegalia acentuada, ascitis, edema de miembros inferiores.

El cuadro clínico corresponde a insuficiencia cardíaca congestiva, grave.

Métodos diagnósticos: Radiografía de tórax: cardiomegalia grado III, crecimiento del ventrículo izquierdo y crecimiento de aurícula izquierda, opacidad paratraqueal, probable neumonía.

El electrocardiograma con ritmo sinusal, FC 120x', eje QRS+105, complejos de bajo voltaje en unipolares y bipolares, RS en VI con desnivel positivo, PR 0.16 seg.

Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo grande, crecimiento de aurícula izquierda. Exploración física que sugiere hipertensión pulmonar y derrame pericárdico. Se piensa en insuficiencia mitral acentuada, miocarditis y pericarditis. Cardiomiopatía variedad dilatada y fiebre reumática.

Ecocardiograma modo M y bidimensional sugiere posibilidad de trombosis auricular izquierda.

Tratamiento: Penicilina G procaínica, Digoxina, Furosemide, Espironolactona, Prednisona, PSC.

Se inicia heparinización, dieta hiposódica, terapia anticongestiva.

Evolución: El paciente evoluciona tórpidamente presentando datos de infarto pulmonar derecho secundario a tromboembolia pulmonar. Aumenta la congestión hepática, exacerbación de ascitis. Los ecos M muestran desplazamiento del trombo de aurícula izquierda y trombos en aurícula derecha y ventrículo derecho. Fallece en forma súbita por obstrucción del anillo mitral provocando choque cardiogénico final.

Patología: Estudio necrópsico parcial: Mixoma intracardiaco en aurícula izquierda. Dilatación de cavidades derechas e izquierdas. Trombosis de pared de aurícula y ventrículo derechos. Trombosis pulmonar con infartos bilaterales. Trombosis de vena cava inferior.

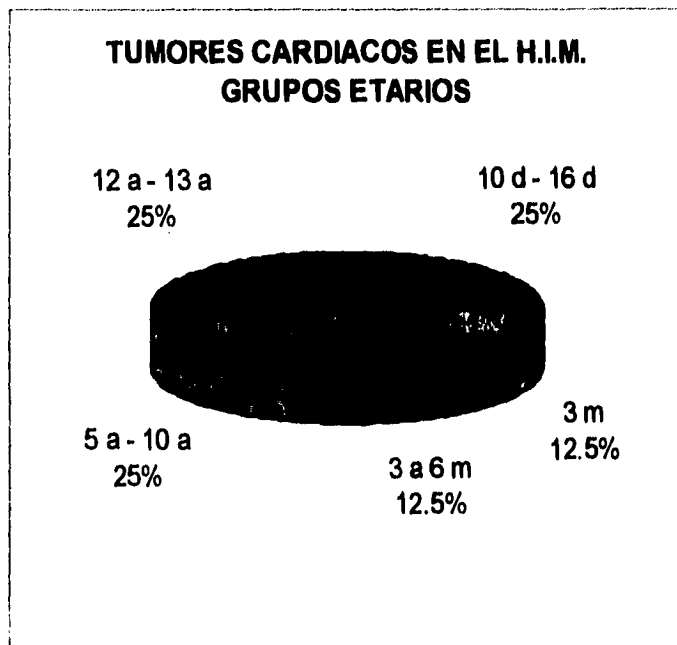
Infarto esplénico.

Causa de muerte: insuficiencia cardio-respiratoria secundaria a Mixoma intracardiaco y trombosis pulmonares

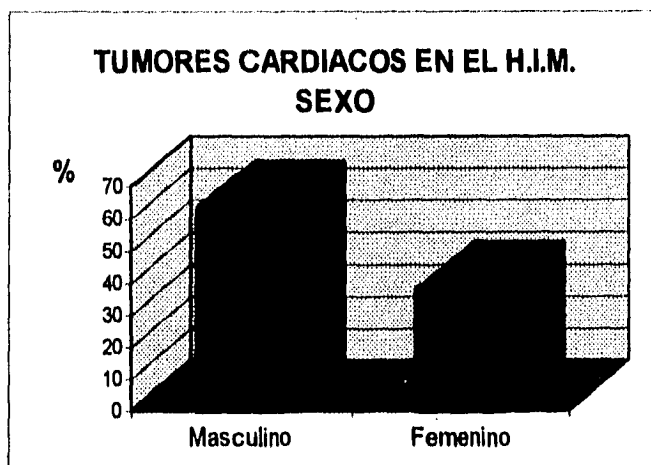
RESULTADOS.

La distribución por edades de los tumores cardiacos en esta serie de 8 pacientes fue como sigue:

Recién nacidos 2; Lactantes 1; Preescolares 1; Escolares 2 y Adolescentes 2.

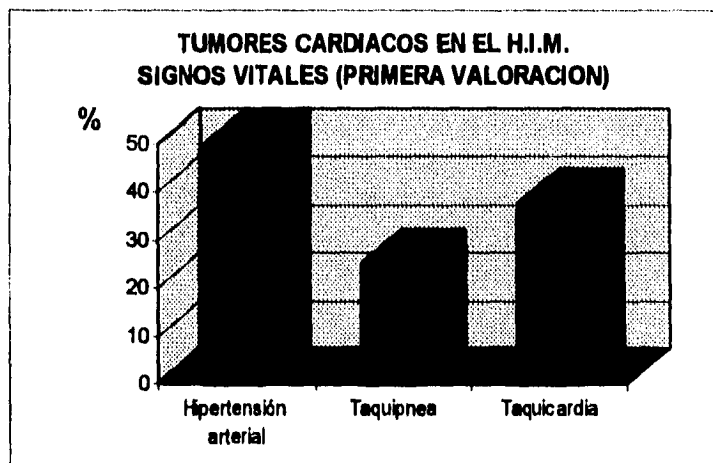


Sexo: El 62.5% fueron del sexo masculino y 37.5% del femenino.



El motivo de consulta, independientemente de la edad fue la presencia de disnea, cianosis, diaforesis, dolor torácico, crisis convulsivas; tos, pérdida de peso y soplo cardiaco.

En su primera valoración en nuestra institución, los pacientes presentaron Hipertensión arterial en un 50%, Taquicardia en un 37% y Taquipnea en un 25%.



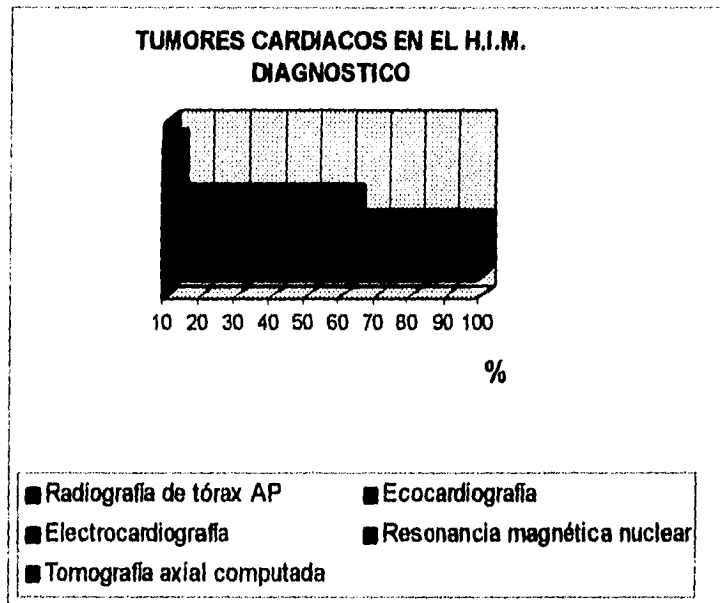
A la exploración física el cuadro clínico preponderante consistió en hiperactividad precordial, soplo cardíaco, velamiento de ruidos cardíacos, cuadro que se presentó en el 37.5% de la población estudiada. Solo a un 25% se le encontró con insuficiencia cardíaca congestiva y el 12.5% se presentó con cianosis y deformidad precordial. Por último un 25% de los pacientes se reportaron asintomáticos.

El diagnóstico se basó principalmente en el cuadro clínico y estudios de imagen.

Al 100% de los pacientes se les tomó una radiografía de torax postero-anterior y un ecocardiograma. La radiografía de torax mostró siempre

cardiomegalia, en todos los casos, variable de acuerdo a la extensión y localización de la tumoración. El ecocardiograma reportó la presencia de tumoraciones cardíacas compatibles por su localización con rabdomiomas en 5 de los casos reportados.

El electrocardiograma, practicado al 62.5%, reportó principalmente hipertrofia de cavidades ventriculares. Sólo al 12.5% se les realizó Resonancia magnética nuclear y Tomografía axial computada, esto para determinar la extensión de la tumoración y su compromiso de las estructuras adyacentes.



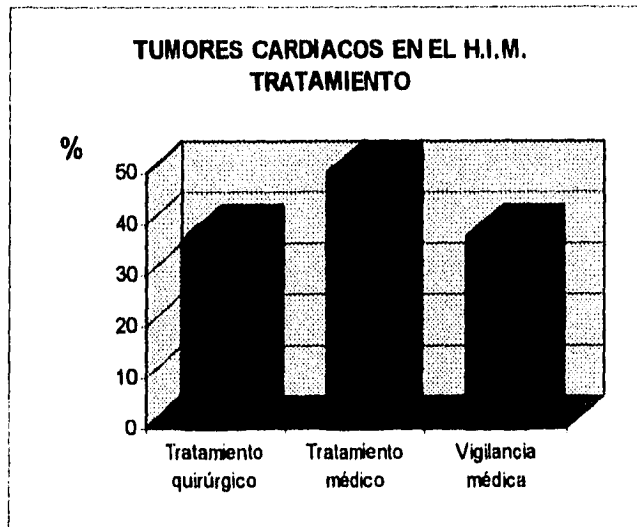
La localización de los Rabdomiomas fué la siguiente:

- Tercio superior del septum trabeculado.
- Apex del ventrículo derecho e infiltración al septum interventricular.
- Apex del ventrículo derecho y septum interventricular.
- Ventrículo izquierdo, Ventrículo derecho y septum interventricular.
- Aurícula izquierda, Tabique ventricular izquierdo y válvula mitral.
- Intrapericárdica (un solo caso).

El Mixoma se localizó en la aurícula izquierda y el Schwannoma maligno se presentó infiltrando pericardio, pared libre de ventrículo izquierdo y pared anterior de ventrículo derecho.

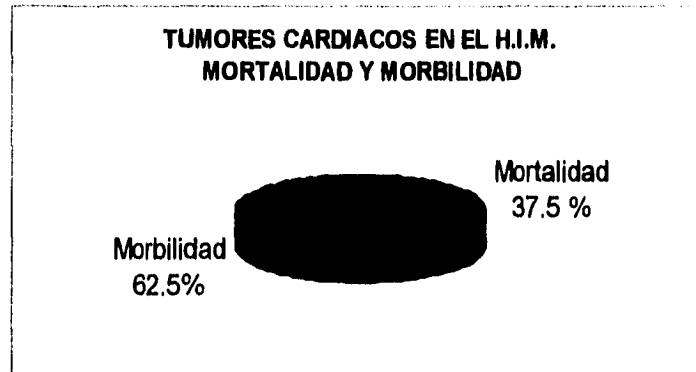
La relación de Rabdomioma y esclerosis tuberosa fue del 100% en los cinco casos presentados.

El tratamiento derivó del cuadro clínico. En 4 pacientes de la serie de 8, requirieron tratamiento médico, que consistió principalmente en un manejo anticongestivo convencional (captopril, espironolactona y furosemide). Tres de éstos pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico, cubriendo un 37.5% de los estudiados y por último un grupo no requirió más que vigilancia médica ocupando un 37.5% de todos los estudiados.



De los 8 pacientes estudiados, tres de ellos fallecieron, (37.5%). Las causas de muerte fueron: Fibrilación ventricular (un paciente de 10 días), Bloqueo A-V (un paciente de 3 meses), Choque cardiogénico e Insuficiencia cardiaca congestiva (un paciente de 12 años).

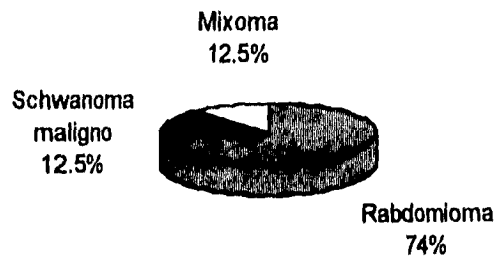
El 62.5% de los estudiados se mantuvieron médicamente con evolución estable.



El seguimiento de los sobrevivientes fue de 10 meses a 5 años, y en ninguno de los casos se reportó regresión espontánea de las tumoraciones.

El diagnóstico patológico se pudo realizar en 5 pacientes (62.5%) de los cuales, tres tuvieron un rabdomioma, uno presentó un mixoma y uno un schwannoma maligno. En los tres restantes (37.5%) se estableció el diagnóstico de rabdomioma clínica y ecocardiográficamente.

**TUMORES CARDIACOS EN EL H.I.M.
DIAGNOSTICO PATOLOGICO**



DISCUSION.

En la serie de 8 casos estudiados no hubo predilección por algún grupo etáreo.

El sexo masculino predominó sobre el femenino en relación 2:1.

Los pacientes en nuestro estudio con tumores cardíacos, se presentaron por manifestaciones clínicas inespecíficas en su primera valoración.

Reportamos dos casos, que clínicamente cursaron asintomáticos, concordando con lo referido en la literatura.

El diagnóstico en nuestra revisión se fundamentó principalmente en el cuadro clínico inespecífico, estudios radiológicos y ecocardiografía.

El ecocardiograma resultó ser el estudio no invasivo más valioso para el diagnóstico de las tumoraciones cardíacas.

La tumoración cardíaca más común observada en esta serie del Hospital Infantil de México Federico Gomez fue el Rabdomioma, localizado en cavidades ventriculares y septum interventricular.

La relación de rabdomioma y esclerosis tuberosa fue del 100% en 5 de los casos presentados.

Las principales indicaciones del tratamiento quirúrgico fueron:

Trastornos del ritmo; Efecto restrictivo u obstructivo ocasionado por la masa tumoral e Insuficiencia cardíaca congestiva persistente.

La mortalidad fue del 37.5%, sin predominio de edad, siendo las causas de muerte, fibrilación ventricular, bloqueo AV, choque cardiogénico e insuficiencia cardíaca congestiva.

Ningún paciente presentó regresión espontánea del rabiomioma.

Los tumores cardíacos en los niños son frecuentes, su diagnóstico es difícil por lo inespecífico de su sintomatología, sabiendo que un 25% pueden cursar asintomáticos.

La cardiomegalia, junto con otros datos clínicos orientaron la sospecha diagnóstica de tumoración cardíaca.

En nuestra serie de 8 pacientes el pronóstico es desfavorable, ya que la mortalidad se reporta en un 37.5%.

REFERENCIAS

- 1) Adams, F.H. Moss' Heart Disease in Infants, Children and adolescents. 3rd ed. Williams & Wilkins. U.S.A. 741 - 742. 1984.
- 2) Tratado de Pediatría Cruz Hernández. 7ª ed. Espaxs. Barcelona. España. 1461.1994.
- 3) Behrman R.E. Vaughan V.C. Tratado de Pediatría. 13ª ed. Interamericana. McGraw - Hill. España. 115. 1989.
- 4) Goodwin M.D. Symposium on cardiac tumors. Am J Cardiol, 1968. 21: 3. 307 - 313.
- 5) Bruce W. Pathology of the heart and great vessels. Churchill Livingstone. New York. 343 - 344. 1988.
- 6) Avey J. Cardiovascular pathology in infants and children. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 372 - 383. 1984.
- 7) Huston K.A, Combs J.J. Jr, Lie J.T. Left atrial myxoma simulating peripheral vasculitis. Mayo Clin Proc 1978 53: 752 - 756.
- 8) Jernstrom P, Cremin. J.H. Intramural fibroma of the heart. Am J Clin Pathol 1959 32: 250 - 256

- 9) Arciniegas E. Hakimi M. Farooki Z.Q. Intrapericardial teratoma in infancy. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1980 79: 306 - 311
- 10) McAllister H.A. Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol* 1979 4: 8 - 51
- 11) Sanchez A. *Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía. Tomo II.* Salvat ed. Barcelona España. 939. 1986.
- 12) Goodwin J: Symposium on cardiac tumors. *Am J Cardiol* 21: 307, 1968.
- 13) Mühler et al. Arrhythmias in children with cardiac tumours. *The European Society of Cardiology.* 915 - 921. 1994.
- 14) Allen H.D. Blieden L.C. Stone F.M. Bessinger F.B. Echocardiographic demonstration of right ventricular tumor in a neonate. *J. Pediatr* 84 1974: 6. 854
- 15) Lappe D. Bulkley B Weiss J: Two - dimensional echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. 1978 *Chest* 74: 55

- 16) Donahoo JS, Weiss J.L. Current management of atrial myxoma with emphasis on a new diagnostic technique. *Ann Surg* 189: 764. 1979.
- 17) Shaher R, Mintzer J, Farina M. Clinical presentation of Rhabdomyoma of the heart in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 30: 95. 1972.
- 18) Zia Q, Farooki MB BS, Ross R D. Spontaneous regression of cardiac Rhabdomyoma. *The Am J Cardiol*. 67. 897 - 899. 1991.
- 19) Jozwiak S, Kawalec W. Cardiac tumours in tuberous sclerosis. Their incidence and course. *European Journal of Pediatrics*. 153 (3): 155 - 7 1994.
- 20) Chen FP, Chu KK. An infant with Rhabdomyoma prenatally diagnosed in a mother with Tuberous sclerosis. *Journal of the Formosan Medical Association*. 92 (2): 185 - 7 1993.
- 21) Webb, Osborne. Cardiac Rhabdomyomas and their association with tuberous sclerosis. *Archives of disease in childhood*. 68 (3): 367 - 70. 1993.

- 22) McAllister HA, Fenogli JJ: Tumors of the Cardiovascular System, Fascicle 15, Second Series, Atlas of Tumor Pathology, Armed Forces Institute of Pathology, 1978.
- 23) Proctor H. Clinical Aspects of Cardiac Tumors. Am J Cardiol. 21: 328 - 329 1968.
- 24) Van der Hauwaert: Cardiac tumours in infancy and childhood. Br Heart J 33: 125, 1971.
- 25) Johnson R A. Cardiología Practica. Salvat ed Barcelona España.669 - 670 1985
- 26) Reddy, J K. Schinke R.N. Chang C H J. Beckwith - Wiedemann syndrome, Wilms tumor, cardiac hamartoma, persistent visceromegaly, and glomerulonephrosis in a 2 year old boy. Arch. Pathol 94:523 - 532, 1972
- 27) Pois, A J and Johnson, L.A. : Multiple congenital xanthogranulomas of skin and heart. Report of a case. Dis. Chest 50: 325 - 329, 1966.

- 28) Ryan, T. J Goldblatt A. Case records of the Massachusetts General Hospital. N. Engl. J. Med. 308: 206 - 214, 1983.
- 29) Williams, G E G: Teratoma of the heart. J. Pathol. Bacteriol. 82: 281 - 285, 1961.