



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E
INVESTIGACIÓN

**RABDOMIOMAS CARDIACOS EN EL PACIENTE
PEDIATRICO DEL HOSPITAL DE
ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS**

Que para obtener el título de
PEDIATRA

Presenta

DRA. AMAYRANI RODRÍGUEZ SÁNCHEZ

ASESOR CLINICO Y METODOLÓGICO
Dr. Rogelio Hernández Reyes



HOSPITAL ESPECIALIDADES
PEDIÁTRICAS
CHIAPAS

Tuxtla Gutiérrez Chiapas, a 22 de julio de 2021



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.

Facultad de Medicina



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS

RABDOMIOMAS CARDIACOS EN EL PACIENTE PEDIATRICO DEL HOSPITAL DE
ESPECIALIDADES PEDIATRICAS, CHIAPAS.
TESIS

Que para obtener el título de
PEDIATRA

Presenta

DRA. AMAYRANI RODRÍGUEZ SÁNCHEZ

ASESOR CLÍNICO Y METODOLÓGICO

Dr. Rogelio Hernández Reyes.
Cardiólogo Pediatra Intervencionista

FIRMA

DIRECTOR DE PLANEACIÓN, ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

Dr. Fernando Tapia Garduño

FIRMA

SECRETARÍA DE SALUD
COMISIÓN COORDINADORA DE
INSTITUTOS NACIONALES DE SALUD Y
HOSPITALES DE ALTA ESPECIALIDAD



DIRECCIÓN DE PLANEACIÓN, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN

Tuxtla Gutiérrez, Chiapas a 22 de julio de 2021

DEDICATORIA

A DIOS

Por la vida que me da y la fuerza que cada día me concede para seguir adelante. Por permitirme cumplir cada anhelo de mi corazón, mis sueños y poder llegar a mi meta, sé que Él es el autor y guía de mi vida.

A MI HIJO

Por ser mí mejor impulso, la alegría de mi vida y enseñarme a no darme por vencida. Por experimentar el sentimiento más hermoso y puro del universo el Amor. Gracias por ser mi inspiración para ser cada día mejor.

A MI FAMILIA

A mis padres por enseñarme que el esfuerzo, la responsabilidad y la dedicación son importantes y que todo tiene su recompensa. Pero sobre todo por el amor y apoyo incondicional que me brindan día a día. A mis hermanos por no dejar que me rinda cuando todo parece estar gris. Gracias por creer en mí.

A MIS PROFESORES

Por ser mí ejemplo a seguir, por enseñarme humildad, disciplina, perseverancia y a elevar mi calidad de atención médica con los pacientes. Sin su ayuda mi meta no habría sido alcanzada. Gracias por ser parte de mi formación.

RESUMEN

Rodríguez SA, Hernández RR, RABDOMIOMAS CARDIACOS EN EL PACIENTE PEDIATRICO DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS. TUXTLA GUTIERREZ, CHIAPAS, MÉXICO, JULIO 2021

OBJETIVO: Describir la incidencia de rabdomiomas cardiacos en edades de 0 a 17 años en el Hospital de Especialidades Pediátricas del periodo de marzo del 2006 a junio del 2021

METODOLOGÍA: Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, descriptivo y observacional en el servicio de la consulta externa de Cardiología del Hospital de Especialidades Pediátricas en la ciudad de Tuxtla Gutiérrez Chiapas; se incluyeron a todos los pacientes que cumplieran con criterios de imagen de rabdomiomas cardiacos durante el periodo de marzo 2006 a junio 2021. Se realizó estadística descriptiva de las variables demográficas. Para el control y análisis de la información se usó el software analítico EPIINFO versión 4.5

RESULTADOS: Se incluyó un total de 14 pacientes al estudio, de los cuales el 57% fueron del sexo masculino y 43% femenino. Se utilizaron como métodos de diagnóstico el Ecocardiograma y la Resonancia magnética, el primer estudio mencionado como tamizaje y el segundo como estudio confirmatorio. La causa de mortalidad fue la falla cardíaca derecha y neumonías de repetición. Las comorbilidades documentadas fueron epilepsia focal compleja, autismo, leucemia linfoblástica aguda, astrocitoma y falla cardíaca. De los casos estudiados, seis cumplieron con los criterios del complejo de Esclerosis Tuberosa.

CONCLUSIÓN: En general, existen pocos casos documentados de rabdomiomas cardiacos ya que un número importante son asintomáticos y presentan regresión espontánea antes de los 4 años. A pesar de ser un tumor de histología benigna el pronóstico está determinado principalmente por la ubicación del tumor, siendo peor en el ventrículo derecho. El número de tumores y la asociación con el complejo de esclerosis tuberosa empeoran el pronóstico. El estudio diagnóstico confirmatorio por excelencia es histopatológico, sin embargo, se ocupa muy poco por ser invasivo, se valora riesgo beneficio del paciente, actualmente siendo de mayor utilidad los estudios de imagen el ecocardiograma y la resonancia magnética. El tratamiento es multidisciplinario e individualizado y va desde expectante, farmacológico sintomático o para las complicaciones que desarrollen los pacientes y en algunos casos quirúrgicos.

SUMMARY

OBJECTIVE: To describe the incidence of cardiac rhabdomyomas in ages 0 to 17 years at the Hospital de Especialidades Pediátricas from March 2006 to June 2021.

METHODOLOGY: A retrospective, cross-sectional, descriptive and observational study was carried out in the outpatient service of Cardiology of the Hospital de Especialidades Pediátricas in the city of Tuxtla Gutiérrez Chiapas; all patients who met the imaging criteria for cardiac rhabdomyomas during the period from March 2006 to June 2021 were included. Descriptive statistics of demographic variables were performed. The analytical software EPIINFO version 4.5 was used for data control and analysis.

RESULTS: A total of 14 patients were included in the study, of which 57% were male and 43% female. Echocardiography and magnetic resonance imaging were used as diagnostic methods, the first study mentioned as screening and the second as a confirmatory study. The cause of mortality was right heart failure and recurrent pneumonia. Documented comorbidities were complex focal epilepsy, autism, acute lymphoblastic leukemia, astrocytoma, and heart failure. Of the cases studied, six met the criteria for tuberous sclerosis complex.

CONCLUSION: In general, there are few documented cases of cardiac rhabdomyomas since a significant number are asymptomatic and present spontaneous regression before 4 years of age. Despite being a benign histology tumor, the prognosis is determined mainly by the location of the tumor, being worse in the right ventricle, the number of tumors and the association with the tuberous sclerosis complex worsen the prognosis. The confirmatory diagnostic study par excellence is histopathological, however, it takes little use because it is invasive, the risk benefit of the patient is valued, currently the echocardiogram and magnetic resonance imaging studies are more useful. Treatment is multidisciplinary and individualized and ranges from expectant, symptomatic pharmacological or for complications that patients develop and in some cases surgical.

INDICE

1.- MARCO TEÓRICO	7
1.1 Antecedentes.....	7
1.2 Epidemiología.....	7
1.3 Clasificación de los tumores cardiacos.....	8
1.4 Tumores cardiacos localización y características	11
1.5 Rabdomiomas cardiacos	12
1.5.1 Historia natural de la enfermedad	13
1.5.2 Manifestaciones clinicas.....	13
1.6 Asociaciones.....	15
1.6.1 Criterios diagnósticos de la esclerosis tuberosa.....	16
1.7 Histología.....	16
1.8 Diagnóstico.....	17
1.9 Diagnóstico diferencial	19
1.2.1 Tratamiento.....	20
1.2.2 Pronóstico.....	21
2. JUSTIFICACIÓN.....	22
2.1 Planteamiento del problema.....	22
3. OBJETIVOS.....	23
3.1 General	23
3.2 Específicos	23

4.- DISEÑO METODOLOGICO	23
4.1 Diseño de estudio	23
4.2 Descripción del área de estudio.	23
4.3 Definición de las unidades de estudio	24
4.3.1 Criterios de Inclusión.....	24
4.3.2 Criterios de Exclusión	24
4.4.3 Criterios de Eliminación	24
4.4 Periodo de estudio.	24
4.5 Variables.	25
4.6 Técnicas e Instrumentos de recolección de datos.	26
4.7 Procesamiento y análisis de datos.	26
4.8 Consideraciones éticas	26
5.- RESULTADOS	27
6.- DISCUSION	32
7.- CONCLUSIONES	35
8.- CRONOGRAMA.	36
9.- BIBLIOGRAFÍA.	37

1. MARCO TEÓRICO

1.1 Antecedentes

La primera descripción de un tumor cardíaco fue en el año de 1559 por Realdo Columbus donde observa una masa en el ventrículo izquierdo mientras realizaba una autopsia.¹

El progreso en las técnicas diagnósticas y quirúrgicas hacen posible que en 1951 Maurer realice la primera resección exitosa de un tumor cardíaco. Un año más tarde, Goldberg diagnosticaría un Mixoma intracavitario mediante la angiocardiografía.

En 1968 Shattenberg introduce el ecocardiograma como método de estudio diagnóstico, el cual toma gran relevancia pues facilitó la visualización de las masas tumorales en estos pacientes.^{1, 2} El primer rabdomioma fue descrito por Von Recklinghausen en 1862 en un paciente con neurofibromatosis. En 1982 De Vore hizo el diagnóstico prenatal por primera vez.^{2, 3, 4, 8}

1.2 Epidemiología

La prevalencia de todos los tumores cardíacos en la población pediátrica es del 0.027 al 0.08% en reportes de autopsias y 0.3% en estudios ecocardiográficos.

En pediatría se reportan benignos con una frecuencia de hasta 90-97% y son en su mayoría primarios.^{3, 4, 5}

En orden de frecuencia estos tumores se presentan de la siguiente manera: rabdomiomas (60%), teratomas intracardíacos (25%), fibromas (12%) y los mixomas (10%). A partir de la adolescencia, los mixomas cardíacos se sitúan como los más frecuentes.^{1, 3, 5}

Dentro de los tumores cardíacos primarios existen los denominados congénitos y su incidencia se han reportado en 1 por 20.000 nacimientos.^{4, 8}

El rabdomioma es el tumor más diagnosticado in útero y en la edad pediátrica.^{4, 8} La frecuencia real de estos tumores es incierta debido a su tendencia a la regresión. Son más frecuentes en niños que en niñas.³

Aproximadamente el 50-80% de los pacientes con rabdomiomas cardíacos se asocian a esclerosis tuberosa, síndrome familiar caracterizado por hamartomas, epilepsia, retraso

mental y lesiones cutáneas. El resto de estos tumores se producen de forma esporádica o en asociación con cardiopatías congénitas. Aunque la mayoría de los niños con esclerosis tuberosa tienen rabdomiomas cardiacos, la prevalencia de estas lesiones en esta población disminuye con la edad, debido a la regresión espontánea del tumor y la mejor supervivencia de los pacientes sin tumores cardíacos.^{6,7,10, 12}

1.3 Clasificación de los tumores cardiacos

Existen varias clasificaciones de los tumores del sistema cardiovascular, la clasificación más importante los divide en primarios; los cuales pueden ser benignos o malignos y secundarios (metástasis).^{9,11}

Otras clasificaciones incluyen el sitio de ubicación: Intracavitarios, del tabique cardiaco, pericardio o en los grandes vasos; así como las características histológicas: mesenquimal, membrana epitelial y serosa.^{11, 12}

Según la conocida clasificación de “Tumores del corazón y grandes vasos” del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP) publicada en 1996, los tumores cardiacos y los tumores pericárdicos, se clasifican en tumores cardiacos benignos o malignos (Tabla 1).¹³

**TABLA 1. Clasificación de “tumores del corazón y grandes vasos”
por el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas.**

<p>Tumores benignos</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Tumores de histogénesis desconocida ❖ Mixoma ❖ Fiebroelastoma papilar <p>Tumores del músculo cardíaco</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Rabdomioma ❖ Miocardiopatía histiocitoide (hamartoma de células de Purkinje) <p>Tumores de tejido fibroso</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Fibroma ❖ Tumor fibroso solitario ❖ Histiocitoma fibroso benigno <p>Tumores vasculares y lesiones de tipo tumoral</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Varix ❖ Hemangioma ❖ Hemangioendotelioma ❖ Hemangiopericitoma ❖ Linfangioma <p>Tumores y proliferaciones de grasa</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Corazón graso 	<p>Tumores y lesiones similares a tumores de células mesoteliales</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Quistes mesoteliales ❖ Excreciones cardíacas incidentales mesoteliales/ monocíticas ❖ Papiloma mesotelial ❖ <p>Tumores de tejido neural</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Tumor de células granulares ❖ Schwannoma/ neurofibroma ❖ Paraganglioma <p>Tumores de músculo liso</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Leiomoma ❖ Leiomoma intravascular ❖ <p>Heterotopías y tumores de tejido ectópico</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Quistes broncogénicos ❖ Tumores de la región del nódulo auriculoventricular ❖ Teratoma ❖ Tiroides ectópica ❖ Timoma intrapericárdico <p>Tumores cardíacos malignos</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Fibrosarcoma ❖ Leiomiomasarcoma ❖ Rabdomiosarcoma ❖ Osteosarcoma ❖ Sarcoma sinovial ❖ Schwannoma maligno (tumor de la vaina del nervio periférico) ❖ Mesenquimoma maligno ❖ Sarcoma de Kaposi
<p>Tumores malignos de células germinales</p> <p>Neoplasias mesoteliales</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Mesotelioma maligno <p>Sarcomas de la aorta y la arteria pulmonar</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Sarcoma luminal (íntimo) ❖ Histiocitoma fibroso maligno ❖ Angiosarcoma ❖ Osteosarcoma ❖ Condrosarcoma ❖ Leiomiomasarcoma ❖ Mesenquimoma maligno <p>Sarcomas de la vena cava inferior</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Leiomiomasarcoma mural ❖ Sarcoma luminal (íntimo) 	<p>Tumores hematológicos</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Linfoma ❖ Sarcoma granulocítico <p>Tumores metastásicos al corazón</p> <p>Sarcomas murales</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Leiomiomasarcoma ❖ Angiosarcoma ❖ Histiocitoma fibroso maligno (HFM)

La Organización Mundial de la Salud (OMS) divide a los tumores del corazón en tres categorías: Tumores benignos, tumores malignos y tumores pericárdicos. Ver Tabla 2. 11, 14

TABLA 2. Clasificación histológica de los tumores del corazón de la OMS 2004.

TUMORES BENIGNOS Y LESIONES TIPO TUMORAL

Tumores de diferenciación de células musculares

- 1.-Rabdomioma
- 2.- Miocardiopatía histiocitoide / Hamartoma de células de Purkinje
- 3.- Hamartoma de miocitos cardiacos maduros
- 4.- Rabdomioma celular del adulto

Tumor mesenquimal pluripotente

- 1.-Mixoma cardiaco
- 2.- Fibroelastoma papilar

Hemangioma

Tumores de diferenciación de células miofibroblásticas

- 1.-Fibroma cardiaco
- 2.-Tumor miofibroblástico inflamatorio / Pseudotumor inflamatorio

Lipoma cardiaco

Tumor quístico del nódulo auriculoventricular

TUMORES MALIGNOS

Sarcomas cardiacos

- 1.- Angiosarcoma
- 2.- Hemangioendoteliomaepiteloide
- 3.-Histiocitoma fibroso pleomórfico maligno (HFM) / Sarcoma pleomórfico indiferenciado.
- 4.- Fibrosarcoma y fibrosarcoma mixoide
- 5.-Rabdomiosarcoma
- 6.-Leiomiomasarcoma
- 7.-Sarcoma sinovial
- 8.-Liposarcoma

Linfoma cardiaco

Tumores metastásicos al corazón

Tumores pericárdicos

- 1.-Tumor fibroso solitario
- 2.-Mesotelioma maligno
- 3.-Tumores de células germinales
- 4.-Tumores pericárdicos metastásicos

1.4 Tumores cardiacos primarios: localización y características

Los tumores cardiacos son considerados como grandes simuladores, la clínica de afectación cardiaca es variada y depende del lugar de origen del tumor y la infiltración que posea, independientemente de su tipo histológico. En general, los tumores benignos se sitúan en el lado izquierdo del corazón y tienen un crecimiento lento. Por el contrario, los tumores malignos son habituales del lado derecho y poseen tendencia a infiltrar el miocardio y mediastino (Tabla 3).^{15, 16}

Tabla 3. Tumores cardiacos primarios: localización y características

Tumor cardiaco	Localizaciones típicas	Características/ relaciones
Mixoma	Aurícula izquierda	Complejo de Carney, síntomas constitucionales
Fibroelastoma Papilar	Válvulas cardiacas	Pueden presentarse con muerte súbita por obstrucción de orificios coronarios
Fibroma	Miocardio Ventricular izquierdo	Tumores muy grandes que ejercen efecto por ocupación
Rabdomioma	Cámaras cardiacas	Esclerosis tuberosa
Angiosarcoma	Aurícula derecha	Tumores muy agresivos
Rabdomiosarcoma	Cámaras cardiacas	Neoplasia maligna más frecuente
Fibrosarcoma	Aurícula izquierda	Tumor en carne de pescado blanco
Leiomiomasarcoma	Células de musculo liso de las venas y arterias pulmonares	Virus de Epstein-Barr en pacientes inmunodeprimidos
Linfoma	Cámaras cardiacas derechas	Pacientes inmunodeprimidos
Paraganglioma	Pericardio, pared auricular izquierda	La mayoría carece de actividad hormonal
Teratoma	Pericardio	Tres capas germinales.

1.5 Rbdomiomas cardiacos.

El rbdomioma cardiaco (RC) es el tumor más diagnosticado in útero y en la edad pediátrica, a menudo ocurre antes del primer año de edad.^{4, 7} Una tumoración intracavitaria descubierta de manera incidental en un paciente pediátrico sugiere un rbdomioma hasta que se demuestre lo contrario.¹² Puede encontrarse como una masa cardiaca única o más comúnmente, como una colección de tumores bien circunscritos. Existen dos grandes categorías de rbdomiomas: cardíacos y extracardiacos.¹⁷

Los rbdomiomas cardiacos se derivan de mioblastos miocardiacos embrionarios, se localizan predominantemente en el espesor del musculo cardiaco. Afectan los ventrículos, con más frecuencia el izquierdo, así como las paredes de la aurícula derecha o izquierda y el septum interventricular.^{18,19, 20}

Se caracteriza por ser circunscrito, lobulado, blanquecino o grisáceo y en 90% de los casosos de presentación múltiple.^{5, 28} Su tamaño varía desde unos milímetros hasta algunos centímetros; en 10% de los casos aparece como una masa endocavitaria múltiple o única, y a veces se considera un hamartoma.²⁰

Entre los rbdomiomas extracardiacos pueden distinguirse tres subtipos clínicos:

- El tipo adulto, una lesión de crecimiento lento que casi siempre se encuentra en la zona de la cabeza y el cuello de las personas mayores
- El tipo fetal, un tumor poco frecuente que también afecta principalmente la región de la cabeza y el cuello y se da tanto en niños como en adultos
- El tipo genital.²¹

Una lesión relacionada es el hamartoma mesenquimal rbdomiomatoso (RMH), una peculiar proliferación de músculo estriado que se produce principalmente en la región periorbital y perioral de bebés y niños pequeños.²¹ Tabla 4.

TABLA 4. Características clínicas de varios tipos de rabdomioma

Parámetro	Cardiaco	Adulto	Fetal mixoide	Fetal intermedio	RMH
Edad máxima	Bebes	>40 años	Bebes	Niños y adultos	Recién nacidos
Género (M/F)	1:1	3:1	3:1	3:1	Casi todos son hombres
Sitios Favorecidos	Ventrículos	Cabeza y cuello	Cabeza y cuello	Cabeza y cuello	Región periorbital y perioral
Afecciones asociadas	Esclerosis Tuberosa	Ninguna	Carcinoma de células basales	Carcinoma de células basales	Anomalías congénitas
Regresión espontánea	Si	No	No	No	No

RMH: hamartomamesenquimal rabdomiomatoso²¹

1.5.1 Historia natural de la enfermedad

Los rabdomiomas comienzan a desarrollarse entre la semana 20 a 30 de la gestación, el diagnóstico más temprano de acuerdo a los reportes publicados es a las 15 semanas de gestación. El crecimiento es lento a partir de las 32 semanas hasta el fin de la gestación y en algunos casos se detiene después del nacimiento, este comportamiento puede estar relacionado con las hormonas durante el embarazo.^{22, 23}

Los tumores detectados prenatalmente son favorables ya que la mayoría involucionan más allá del tercer trimestre, sin embargo, en casos raros puede haber progresión en el útero, llegando a tener una alta tasa de mortalidad intrauterina especialmente en los casos con múltiples tumores.^{6, 24}

La mayor parte de los casos tienen un curso perinatal benigno e incluso existe una regresión continua del tamaño o resolución completa en más del 70-80% de los rabdomiomas cardiacos antes de los 4 años de edad.^{25, 26, 48}

1.5.2 Manifestaciones clínicas

La presentación clínica de los rabdomiomas cardiacos es diversa, pueden ser asintomáticos, manifestarse con cardiomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva o arritmias cardiacas e incluso provocar muerte súbita e inesperada,^{21, 27, 28, 29} depende fundamentalmente de la localización y tamaño de la masa y no por la histología.³⁰

La gravedad clínica está determinada si son solitarios o múltiples, y si se expanden o no en una cavidad. Tienen una clara preferencia por los ventrículos.²⁷

Existen diversos mecanismos fisiopatológicos, entre ellos destacan:

- Embolización que suele ser sistémica o pulmonar; por ejemplo, los tumores de la válvula aortica y de la aurícula izquierda se asocian a mayor riesgo de embolización.³¹
- Obstrucción de la circulación a través del corazón o válvulas cardíacas, produciendo síntomas de insuficiencia cardíaca.
- Interferencia con las válvulas cardíacas, provocando regurgitación.
- Invasión directa del miocardio, que produce deterioro de la función del ventrículo izquierdo, arritmias, bloqueo cardíaco o derrame pericárdico con o sin taponamiento.

Tumores de la aurícula izquierda: Los tumores que surgen en la aurícula izquierda tienden a crecer hacia la luz del auricular obstruyen el flujo sanguíneo o la creación de la regurgitación mitral. Por lo que los tumores de la aurícula izquierda pueden simular una enfermedad de la válvula mitral y producir insuficiencia cardíaca y / o hipertensión pulmonar secundaria.

Los pacientes suelen presentar disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna, edema pulmonar, tos, hemoptisis, edema y fatiga. Los síntomas pueden empeorar en determinadas posiciones del cuerpo debido al movimiento del tumor dentro de la aurícula.³²

Tumores de aurícula derecha. Surgen de la aurícula derecha hacia la luz del auricular obstruyen el flujo sanguíneo, produciendo cambios hemodinámicos que son similares a los observados con estenosis tricúspide. Presentaran signos y síntomas típicos de insuficiencia cardíaca derecha (fatiga, edema periférico, hepatomegalia, ascitis y "ondas a" prominentes en las venas yugulares). Puede haber liberación de fragmentos tumorales a la circulación pulmonar llegando ocasionar síntomas compatibles con embolia pulmonar.³³

Tumores del ventrículo derecho: Interfieren con el llenado y / o el flujo de salida del ventrículo derecho, lo que provoca Insuficiencia cardíaca del lado derecho, lo que incluye edema periférico, hepatomegalia, ascitis, dificultad para respirar, síncope y muerte súbita.

Tumores del ventrículo izquierdo: Pueden ser intramurales y presentarse con arritmias o defectos de la conducción. Otro grupo de presentación son los intracavitarios y presentarse con embolización sistémica u obstrucción del flujo de salida. Puede observarse síncope o insuficiencia ventricular izquierda.³⁴

1.6 Asociaciones

El rabdomioma cardiaco puede presentarse en el contexto del síndrome de esclerosis tuberosa en un 50-70% de los casos y puede ser su primera manifestación fenotípica.^{5, 10, 35} También puede asociarse con otras anomalías congénitas.

El complejo de esclerosis tuberosa (CET) es un trastorno multisistémico autosómico dominante con expresividad variable.^{36, 37} Tiene una incidencia de aproximadamente 1 de cada 5000 a 10000 nacidos vivos.^{38, 39} Alrededor de un 80% son causados por mutación de novo. Dos mutaciones en los genes supresores de tumores TSC1 Y TSC2 están vinculados a la evolución de la enfermedad, clínicamente se caracteriza por la presencia de hamartomas en múltiples órganos, con predominio cerebral con la presencia de tuberosidades corticales y nódulos subependimarios, rabdomiomas cardiacos, angiomiolipomas renales, hamartomas retinianos, fibromas subungulares y nevos epidérmicos; siendo las lesiones cutáneas hipomelanóticas y lesiones cerebrales tuberosas corticales las únicas manifestaciones en la etapa neonatal.⁴⁰Tabla 5.

Ante la sospecha del síndrome de esclerosis tuberosa se debe realizar un interrogatorio exhaustivo, exploración física minuciosa poniendo énfasis en el aparato respiratorio, palpación renal, examen neurológico y fondo de ojo.

Las cardiopatías congénitas con un tumor cardiaco pueden coexistir, se han reportado la asociación de rabdomiomas con anomalía de Ebstein e hipoplasia de la válvula pulmonar.¹²

La trisomía 21 también se ha encontrado asociada a los rabdomiomas cardiacos.⁴⁸

1.6.1 Criterios diagnósticos de esclerosis tuberosa

TABLA 5. Criterios diagnósticos de Esclerosis Tuberosa

Criterios Genéticos
La identificación de una mutación en TSC1 o TSC2 en el ADN es suficiente para hacer el diagnóstico definitivo de ET.
Del 10 al 25% de los pacientes no tiene mutación o identificada por pruebas genéticas convencionales y un resultado normal no excluye mutación en TSC
Criterios Clínicos
Criterios mayores
1.- Máculas hipomelanóticas (≥ 3 , de al menos 5mm de diámetro)
2.- Angiofibromas (≥ 3) o placa fibrosa cefálica
3.- Fibroma Ungueal (≥ 2)
4.- Placas de Shagreen
5.- Hamartomas retinianos múltiples
6.- Displasias corticales
7.- Nódulos subependimarios
8.- Astrocitoma subependimario de células gigantes
9.- Rabdomioma cardiaco
10.-Linfangioleiomiomatosis
11.-Angiomiolipomas (≥ 2)
Criterios menores
1.- Lesiones dérmicas en confeti
2.- Hoyos en esmalte dental (≥ 3)
3.- Fibromas intraorales (≥ 2)
4.- Parche acrómico de la retina
5.- Quistes renales múltiples
6.- Hamartomas no renales

*ET: Esclerosis tuberosa, *Diagnóstico definitivo: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor con ≥ 2 criterios menores.*Diagnóstico probable: 1 criterio mayor o ≥ 2 criterios menores

1.7 Histología

Los rabdomiomas de forma macroscópica son nódulos firmes, de apariencia brillante (ecolúcida), blancos o grisáceos, bien circunscritos y lobulados que se presentan en cualquier localización del corazón, persona más frecuentes en los ventrículos. Son

lesiones miocárdicas (intramurales). Cuando son múltiples, pueden manifestarse como numerosos nódulos miliares que miden menos de 1mm de diámetro ("rbdomiomatosis"). Sin embargo, los tumores también pueden medir hasta 10 cm, especialmente en los casos esporádicos, con una media de 3-4 cm.^{7, 13}

Los rbdomiomas microscópicamente presentan células en forma de araña que son patognomónicas con citoplasma central que contiene el núcleo y miofibrillas que irradian hacia la pared celular. Los rbdomiomas no se consideran verdaderos tumores y muchos autores los describen como hamartomas de fibras estriadas que se producen únicamente en el corazón.^{41,27} Presentan inmunoreactividad con los marcadores desmina, actina, mioglobina, vimentina, también con hamartina y tuberina.

Los estudios inmunohistoquímicos mostraron que las células de araña exhiben inmunoreactividad con la ubiquitina. La vía de la ubiquitina está asociada a la degradación de las mioflaminas, la progresión de la vacuolización citoplasmática con la formación de células araña, el aumento de las vacuolas de glucógeno, la apoptosis, la degeneración mixoide y regresión de los rbdomiomas. Estos acontecimientos pueden explicar la regresión espontánea de los rbdomiomas.⁴²

1.8 Diagnóstico

El diagnóstico prenatal se ha realizado desde las 20 semanas de gestación gracias a la ecografía, aunque suele ser más usual en el tercer trimestre del embarazo. Puede detectarse casualmente durante una arritmia cardíaca fetal y se sospecha ante la presencia de hidrops no inmunológico, crecimiento intrauterino retardado (CIUR) o antecedente familiar de esclerosis tuberosa.

Los rbdomiomas cardíacos múltiples en la vida fetal sugieren esclerosis tuberosa mucho antes de que aparezcan otros rasgos de la enfermedad.^{2, 25, 41,43}

En la vida posnatal, el examen clínico puede revelar un soplo, pulsos periféricos reducidos o cianosis.

Entre los estudios complementarios, el electrocardiograma, aunque no es específico, puede mostrar desviación del eje axial a la izquierda, crecimiento de cavidades, alteraciones del segmento ST u otros signos de isquemia miocárdica, así como alteraciones del ritmo cardíaco, como son las taquiarritmias y los bloqueos

auriculoventriculares, que pueden ser responsables de episodios de muerte súbita en estos pacientes.

La ecocardiografía o la resonancia magnética (RM) son los principales medios diagnósticos no invasivos que facilitan el diagnóstico de los tumores cardíacos. El ecocardiograma es una herramienta imprescindible para el diagnóstico de esta enfermedad ya que permite la detección precoz desde la etapa prenatal. Los rabdomiomas en la ecografía aparecen como lesiones múltiples, redondeadas, lobuladas y bien delimitadas, de apariencia homogénea e hiperecoicas que pueden moverse libremente generalmente localizadas en el miocardio ventricular o en el tabique ventricular y posiblemente sobresaliendo en las cámaras cardíacas y las deforman.^{7,46}

Tabla 6.

TABLA 6. Características ecocardiográficas de los tumores cardíacos.

Tipo de tumor	Hallazgos ecográficos
Rabdomioma	Lesiones múltiples, uniformes, redondeadas y lobuladas, bien delimitadas, de apariencia homogénea e hiperecoica. Se localizan en el miocardio ventricular o en ocasiones a nivel auricular
Fibroma	Masa solitaria, pediculada, circunscrita. Con localización en la pared libre del ventrículo izquierdo, menos frecuentemente en el septum ventricular, suele haber distorsión valvular mitral!
Teratoma	Masas quísticas encapsuladas y heterogéneas, localización pericárdica, más frecuente en la base del corazón, unidos a la raíz del pedículo arterial; raramente son intracardiacos.
Mixoma	Masa única, pediculada y lobulada, base ancha, apariencia homogénea, superficie lisa ovellosa. Suelen localizarse en la aurícula izquierda, menos común en la aurícula derecha o ventrículos
Hemangioma	Nódulos de 2-4cm de diámetro, pueden presentar calcificación o áreas hemorrágicas. Se encuentran en cualquier parte del corazón, preferentemente en el septum ventricular y en la aurícula derecha
Malignidad	Base de unión ancha, ausencia de pedículo, localización intramural e intracavitaria, crecimiento agresivo como extensión hacia las venas pulmonares o septum auricular, infiltración pericárdica. La localización suele ser multicéntrica con destrucción valvular por extensión directa

La resonancia magnética puede permitir una mejor definición de los márgenes del tumor y puede ayudar a demostrar lesiones individuales; se muestra isointenso en T1 e hiperintenso en T2, comparado con el miocardio y no realza con contraste, lo que permite distinguirlo del fibroma cuando es intramural.^{44,45}

El cateterismo cardíaco raramente es necesario. La biopsia del tumor, con evaluación histológica sigue siendo el estándar de oro para la confirmación del diagnóstico, sin

embargo, por la ubicación de algunos tumores se valora el riesgo-beneficio del paciente ante este procedimiento.^{2,41} Tabla 7.

TABLA 7. Características de imagen en resonancia magnética de los tumores cardiacos

Tipo de tumor	Hallazgos en resonancia magnética
RABDOMIOMA	Se muestra isointenso en T1 e hiperintenso en T2, comparado con el miocardio y no realza con contraste.
FIBROMA	Tumor solitario, hipointenso y homogéneo, con centro fuertemente hipointenso y cubierta isointensa, bordes bien definidos de la cubierta circundante al tumor y el centro.
TERATOMA	Masa con bordes finos e hiperintensidad en T1.
HEMANGIOMA	Tumoración sólida en aurícula derecha con captación rápida durante la primera fase de infusión con gadolinio, lo cual implica una vascularidad elevada.

1.9 Diagnóstico diferencial

La presencia de múltiples tumores que afectan al miocardio ventricular es indicativa de rabdomiomas, cuando la lesión está aislada debe realizarse un diagnóstico diferencial con respecto a otros tumores cardíacos, como teratomas, fibromas y los hemangiomas.⁷

Los teratomas son la segunda neoplasia cardíaca más frecuente en la infancia. La mayoría de ellos son extracardiacos y se localizan en la base del corazón, normalmente unidos a la raíz del pedículo arterial; muestran una ecogenicidad compleja con partes quísticas y sólida, se asocia a derrame pericárdico, hidropesía fetal y débilmente asociada a esclerosis tuberosa.^{8, 47,49}

Los hemangiomas suelen surgir de la base del corazón adyacente al atrio derecho; muestran una ecogenicidad más compleja, con partes quísticas y sólidas mezcladas con calcificaciones.

El rabdomioma y el fibroma son las dos neoplasias predominantes miocárdicas e intramurales. Casi todos los rabdomiomas son lesiones multifocales, mientras que los fibromas cardiacos son siempre solitarios. Los fibromas cardiacos presentan calcificación y degeneración quística, características que permiten diferenciarlos de los rabdomiomas. Ambas masas son típicamente isointensas en relación con el miocardio en las imágenes ponderadas en T1 de T1, los rabdomiomas muestran un aumento de la intensidad de la señal en las imágenes ponderadas en T2 y los fibromas se oscurecen.⁷

1.2.1 Tratamiento

El manejo de los rabdomiomas cardiacos es multidisciplinario e individualizado, en algunos pacientes que presentan múltiples tumores presentan tendencia a la regresión espontánea y pueden permanecer asintomáticos por lo que en estos pacientes el manejo es conservador y deben tener un cuidadoso seguimiento mediante ecografía.^{50, 51, 52}

En algunas ocasiones se utilizan fármacos antiarrítmicos o anticongestivos dependiendo la clínica que presente el paciente.

Durante la última década, la tasa de intervención quirúrgica para tumores cardiacos primarios en niños ha oscilado entre el 32 y el 95% en centros de atención terciaria pero la mayoría de los autores coinciden que la resección sólo se recomienda cuando los rabdomiomas son demasiados grandes o se encuentran en una ubicación que puede causar un compromiso hemodinámico o respiratorio, arritmia grave o un riesgo significativo de embolización sistémica.^{52, 53, 54}

La cirugía individualizada permite un tratamiento temprano y seguro de los tumores sintomáticos. La resección total no es el único objetivo terapéutico. Lo más importante es el restablecimiento de la función hemodinámica del corazón.^{53, 55}

Si la resección del tumor no es posible en pacientes gravemente sintomáticos, como los que tienen un tumor grande que afecta al lado izquierdo del corazón o en el caso de un tumor maligno, se puede considerar el trasplante cardiaco.

El trasplante de corazón está indicado cuando la cirugía conservadora no es factible.⁵³

Cuando los rabdomiomas se encuentran relacionados con el complejo de esclerosis tuberosa (CET) con la mutación patogénica en TSC1 o TSC2 se utiliza el sirolimus (inhibidor de rapamicina), que es un macrólido policétido aislado del *Streptomyces hygroscopicus* y actúa como antifúngico, antitumoral e inmunosupresor. En este caso actúa como inhibidor de la vía del mTOR (mammalian target of rapamycin), también llamado FRAP (FKBP- proteína asociada a rapamicina) lo que provoca proliferación celular anormal y la formación de hamartomas que es lo característico en el CET, al inhibir esta vía del mTOR provoca reducción o desaparición de los tumores principalmente rabdomiomas, astrocitomas subependimarios de células gigantes, linfangiomatosis y angiomiolipomas renales.

El tiempo de reducción o desaparición de los rabdomiomas se ha observado en el sexo femenino en aproximadamente 12 meses de medicación, mientras que en los pacientes masculinos, el intervalo es de 3 a 6 meses.⁵⁰

De igual forma se utiliza everolimus, que es otro inhibidor potente y selectivo del mTOR, que produce un efecto antiproliferativo y antiangiogénico en tumores sólidos.

Además de ser un tratamiento seguro y eficaz en pacientes pediátricos con rabdomiomas cardíacos asociados al complejo de esclerosis tuberosa y proporciona una alternativa no invasiva en pacientes con síntomas clínicamente significativos. Así mismo se indica en crisis epilépticas refractarias asociadas al complejo de esclerosis tuberosa.^{56,57}

Usualmente la dosis de inicio es de 4.5mg/m² en una sola toma, se recomienda una dosis más alta en pacientes de hasta 7mg/m² en pacientes de 1 a 3 años. No existen datos de seguridad en niños menores de 1 año.^{57,58}

Sin embargo, estos resultados deben considerarse con precaución porque proceden de estudios de casos únicos con un seguimiento corto, menos de 1 año en la mayoría de los casos.⁵⁶

En pacientes con el complejo de esclerosis tuberosa, el mantenimiento de la terapia con inhibidores de mTOR sistémicos por razones no cardíacas puede de acelerar y mantener la regresión de los tumores, así como la prevención o el retraso del desarrollo de arritmias cardíacas.^{59,60}

1.2.2 Pronóstico

El pronóstico de los niños con diagnóstico de rabdomioma ha mejorado en las últimas décadas. El rabdomioma cardíaco es un tumor de histología benigna que presenta una supervivencia en series estudiadas de hasta 80% de los casos;^{2,44} sin embargo, hay que recordar que un buen porcentaje se asocia a esclerosis tuberosa y dicha asociación ensombrece el pronóstico en muchos de ellos, así como la calidad de vida futura.

La morbilidad y la mortalidad de los rabdomiomas siguen siendo bajas, sin embargo, cuando los síntomas se manifiestan en la vida intrauterina, el pronóstico depende del tamaño (>20mm) y la ubicación del tumor. La obstrucción del tracto de entrada o salida ventricular, la hipoplasia pulmonar, la hidropesía fetal y riesgo de parto prematuro son fuertes predictores de una mala evolución.^{47,61}

2. JUSTIFICACIÓN

Los tumores intracardiacos aun cuando son benignos en su mayoría, siendo el rabdomioma cardiaco el más frecuente en la población pediátrica, presentan una variedad de sintomatología que puede ser desde leve hasta condicionar inestabilidad hemodinámica y causar la muerte del paciente. La mayor parte de estos tumores se diagnóstica de forma incidental por lo que es de suma importancia realizar un adecuado screening en pacientes con factores de riesgo sobre todos los asociados al complejo de esclerosis tuberosa en el Hospital de Especialidades Pediátricas.

2.1 Planteamiento del problema

Los tumores cardiacos benignos más prevalentes en la etapa fetal y durante la infancia, en orden de frecuencia son el rabdomioma cardiaco, el teratoma, el fibroma y el mixoma. El espectro clínico de los rabdomiomas cardiacos va desde casos asintomáticos hasta pacientes críticamente inestables por insuficiencia cardiaca al comprometer la contractilidad miocárdica y del flujo anterógrado de la circulación; lo cual dependerá del tamaño y del sitio anatómico del tumor.

Debido a que estas tumoraciones son muy raras en la edad pediátrica y las publicaciones son escasas, es importante conocer la incidencia de los tumores cardiacos en nuestro medio, con énfasis en los rabdomiomas cardiacos y establecer su asociación con el complejo de esclerosis tuberosa. Los síntomas cardiacos que pueden detectarse mediante ecografía fetal son taquicardia, arritmias, hidrops, tumores, etc. Sin embargo, en el estado de Chiapas existe un alto porcentaje de la población que no recibe un control prenatal adecuado, por lo que muchas patologías, incluyendo las cardiopatías, no son detectadas en la etapa fetal y por tanto su atención médica generalmente se retrasa.

Basados en esta problemática nos hacemos la siguiente pregunta de investigación: ¿Cuál es la incidencia de rabdomiomas cardiacos en el Hospital de Especialidades Pediátricas en un periodo de 10 años?.

3. OBJETIVOS

3.1 General

Describir la incidencia de rbdomiomas cardiacos en el Hospital de Especialidades Pediátricas del periodo de marzo del 2006 a junio del 2021

3.2 Específicos:

- 3.2.1 Documentar la edad de presentación en pacientes con rbdomiomas cardiacos.
- 3.2.2 Correlacionar la sintomatología clínica con la región anatómica del tumor.
- 3.2.3 Reportar la localización cardiaca del tumor
- 3.2.4 Detallar los hallazgos en el diagnostico imagenológico.
- 3.2.5 Describir el tratamiento utilizado en los pacientes con tumores intracardiacos
- 3.2.6 Identificar la relación del complejo Esclerosis Tuberosa con los rbdomiomas.

4. DISEÑO METODOLÓGICO

4.1 Diseño de estudio;

Retrospectivo, transversal, descriptivo y observacional

4.2 Descripción del área de estudio

Pacientes pediátricos de 0 a 17 años del Hospital de Especialidades Pediátricas de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas con rbdomiomas cardiacos atendidos y con seguimiento por el servicio de cardiología pediátrica en el periodo comprendido de marzo de 2006 al junio de 2021.

4.3 Definición de las unidades de estudio:

4.3.1 Criterios de inclusión

Se incluirán todos los pacientes con:

- Diagnóstico de rabdomioma cardiaco
- Edad de 0-17 años

4.3.2 Criterios de exclusión

Se excluirán a los pacientes:

- Sin confirmación diagnóstica por imagenología de rabdomioma
- El resto de tumoraciones cardiacas.

4.3.3 Criterios de eliminación

Se eliminarán a los pacientes con expedientes incompletos

4.4 Periodo de estudio

Se estudiará del 1° de marzo del 2006 al 30 de junio del 2021

4.5 Variables

Variable	Definición	Escala de medición	Valor
Edad al diagnóstico	Tiempo en el que se realiza un diagnóstico en relación al tiempo que ha vivido la persona.	Cuantitativa, continua y politómica.	1. Días 2. Semanas 3. Meses 4. Años
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina en los seres humanos.	Cualitativa, dicotómica.	1. Femenino 2. Masculino
Síntomas clínicos al debut	Conjunto de síntomas que son característicos de una enfermedad determinada o que se presentan en un enfermo.	Cualitativa, ordinal y politómica	1. Cianosis 2. Disnea 3. Cefalea/migraña 4. Crisis convulsivas 5. Ataque de risa 6. Arritmias cardíacas 7. Máculas Hipomelanóticas
Diagnóstico imagenológico	Estudios de imagen que permiten complementar el diagnóstico de una enfermedad. Utilizando una variedad de aparatos y técnicas para crear imágenes de las estructuras y procesos dentro del cuerpo.	Cualitativa, politómica, dependiente	1. Ecocardiograma 2. Resonancia magnética cardíaca
Tratamiento	Es el conjunto de medios cuya finalidad es la curación o el alivio de las enfermedades o síntomas.	Cualitativa, dicotomía, dependiente	1. Quirúrgico 2. Médico
Evolución clínica	Agravamiento o remisión de la enfermedad que puede medirse por signos y síntomas observables y diagnosticables.	Cualitativa, continua, dicotómica	1. Alta por defunción 2. Alta por mejoría
Complejo esclerosis Tuberosa	Trastorno multisistémico hipomelanóticas.	Cualitativa, politómica, independiente	1. Alteraciones pigmentarias. 2. Malformaciones cerebrales (nódulos subependimario), 3. Rabdomiomas cardíacos 4. Angiomiolipomas renales 5. Linfangioleiomiomatosis pulmonar.

4.6 Técnicas e Instrumentos de recolección de datos

Se realizó una pesquisa de manera electrónica utilizando las palabras Tumores cardiacos para la búsqueda y selección de los expedientes de los pacientes pediátricos atendidos en la consulta de cardiología y oncología del Hospital de Especialidades Pediátricas (HEP) en la Ciudad de Tuxtla Gutiérrez Chiapas. De los pacientes que resultaron con el diagnóstico de rabdomioma cardiacos, se solicitaron los expedientes completos en archivo tomando en cuenta la historia clínica, reportes de estudios de gabinete interconsultas, notas quirúrgicas y con la hoja de recolección de datos se realizó la base de datos en formato Excel.

4.7 Técnicas de procesamiento y análisis de datos.

Se realizó estadística descriptiva de las variables demográficas. Para el control y análisis de la información usamos el software analítico EPIINFO versión 4.5

4.8 Consideraciones éticas

El propósito principal de la investigación médica es mejorar las intervenciones preventivas, diagnósticas y terapéuticas, por lo que todo proceso de investigación se sujeta a normas éticas que protegen la salud de los seres humanos al ser nuestro deber como médicos.

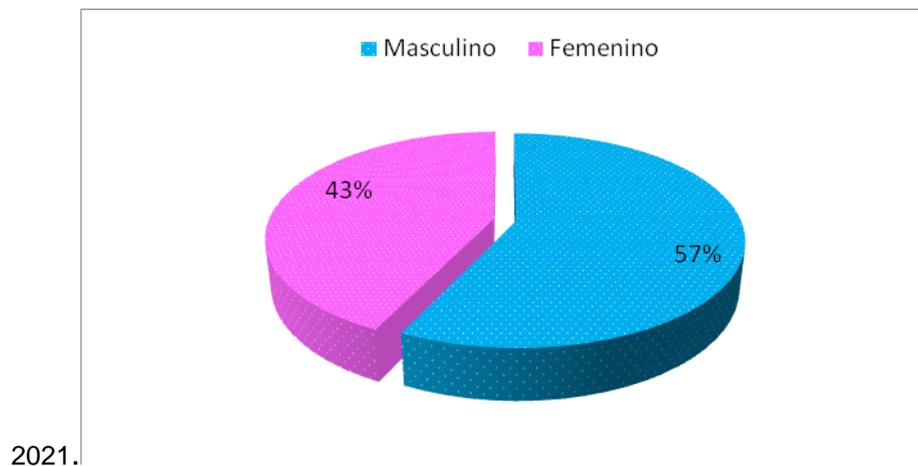
Debido a que en el presente estudio solo se realizó la revisión de expedientes clínicos, se consideró de riesgo menor al mínimo. No se requiere una carta de consentimiento informado.

5. RESULTADOS

Al revisar las notas de valoración de consulta externa de cardiología pediátrica, se obtuvieron 14 pacientes en la búsqueda de “rabortomiomas cardiacos” en el periodo comprendido de marzo de 2006 a junio de 2021 atendidos en el Hospital de Especialidades Pediátricas de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas.

Ocho pacientes fueron del género masculino y seis del género femenino. Ver Gráfica 1.

Gráfica 1. Frecuencia de género. Rabortomiomas Cardiacos en el HEP del periodo marzo 2006-junio



De los 14 pacientes reportados con rabortomiomas cardiacos en el HEP, las edades que se reportaron al diagnóstico fueron tres pacientes menores de 1 año, de los cuales un caso fue in útero a las 34 semanas de gestación, un neonato de siete días y dos lactantes de 2 y 4 meses, en el segundo grupo de pacientes se encontraron dos lactantes, uno de 15 meses y el otro de 2 años. En el grupo de escolares fueron cuatro pacientes de los cuales las edades fueron de 6, 8 y 9 años. Y en el último grupo de pacientes fueron cuatro pacientes de 11, 12 y 13 años. Ver Tabla 9

Tabla 9. Frecuencia de edad al diagnóstico en los pacientes con Rabdomiomas en el Hospital de Especialidades Pediátricas.

Edades al diagnóstico	Número de pacientes
<1 año	4
1-5 años	2
6-10 años	4
11-15 años	4

Los principales síntomas observados al debut de dicha tumoración que se asociaron al complejo de esclerosis tuberosa fueron síntomas neurológicos, las crisis convulsivas fueron las más frecuentes observadas. En los pacientes que no tenían relación con el complejo de esclerosis tuberosa los principales síntomas encontrados fueron cianosis y arritmias cardíacas; de éstas últimas las principales fueron la taquicardia supraventricular y el bloqueo de rama derecha. Ver tabla 10.

Tabla 10. Síntomas clínicos al debut. Rabdomiomas en el HEP del periodo de marzo 2006 a junio 2021.

Síntomas	Rabdomiomas sin relación con el CET	Rabdomiomas asociados al CET
Cianosis	1	
Disnea	3	
Cefalea/ Migraña		1
Crisis convulsivas	2	3
Ataque de risas		1
Arritmias cardíacas	2	
Máculas hipomelanóticas		1

*CET: Complejo de Esclerosis Tuberosa

En cuanto a los estudios de imagen, el ecocardiograma fue el primer estudio utilizado de tamizaje en todos los pacientes con rabdomiomas cardíacos, mientras que la resonancia magnética se utilizó como segundo estudio de imagen confirmatorio únicamente en dos pacientes. Ver Tabla11

Tabla 11. Estudios de imagen realizados para el diagnóstico de rabdomiomas en el Hospital de Especialidades Pediátricas.

Estudio de imagen	n= %	
Ecocardiograma	14	100
Resonancia magnética	2	14

Tabla 12. Principales características de los rabdomiomas cardiacos en los estudios de imagen de los pacientes del HEP en el periodo de marzo 2006 a junio de 2021.

Paciente	Tipo de tumor	Número de tumores	Tamaño	Ubicación	Regresión o involución del tumor
In útero	Intracavitario	3	1.6mm	Pared del septum del Ventrículo Izquierdo	No
			2mm		
			5mm		
Neonato	Intracavitario y	2	11x23mm	Ventrículo Derecho	No
	Extracavitario		16x23mm	Ventrículo Izquierdo	
2 meses	Intracavitario	1	4x6mm	Válvula tricúspide	Si
4 meses	Intracavitario	1	2.4x5mm	Ventrículo Izquierdo	Si
1 año y 3 meses	Intracavitario	1	4x2mm	Ventrículo Izquierdo	No
2 años	Intracavitario		4x2mm	Ventrículo Izquierdo	No
6 años	Intracavitario	1	4x5mm	Ventrículo Izquierdo	No
8 años	Intracavitario	2	11x4mm 10x5mm	Ápex y válvula mitral	No
9 años	Intracavitario	4	3mm	Tabique interventricular, Ventrículo Izquierdo	No
4mm					
2mm					
2.5mm					
9 años	Extracavitario	1	5x2.7x4cm	Intrapericárdica	No
11 años	Intracavitario	3	12x10mm	Atrio derecho	No
			8x6mm	Válvula de tricúspide	
			4x8mm	Septum interventricular	

11 años	Intracavitario	2	7x3mm 14x4mm	Región apical del Ventrículo Izquierdo Tracto de salida del Ventrículo izquierdo	No
	Intracavitario	1	15x16mm	Ventrículo Izquierdo	No
13 años	Intracavitario	1	9x18mm	Tumor apical en ventrículo izquierdo	No

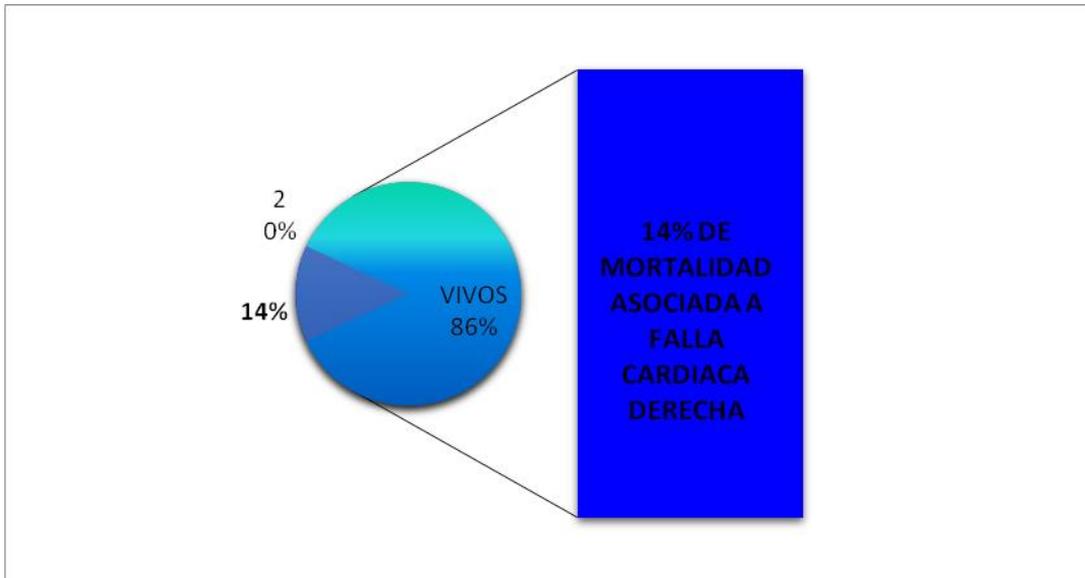
En cuanto al tratamiento que se les proporcionó al momento del diagnóstico, a dos pacientes se les manejó con tratamiento médico a base de dobutamina, milrinona, digoxina y fármacos anticongestivos: furosemide y propanolol por tiempo indefinido debido a la falla cardíaca que presentaron, mientras que el resto de los pacientes fueron manejados de forma conservadora ya que se encontraban asintomáticos, sin datos de falla cardíaca. Ninguno requirió manejo quirúrgico. Ver Tabla 13.

Tabla 13. Tratamiento al diagnóstico y de mantenimiento que se proporcionó en los pacientes con rabdomiomas cardíacos en el HEP en el periodo de marzo 2006 a junio de 2021.

Tipo de tratamiento	Pacientes
Expectante	12
Aminas	2
Betabloqueadores	1
Antiarrítmicos	2

La mortalidad reportada en los pacientes con rabdomiomas cardíacos en el HEP fue del 14% presentándose en el primer año de vida en el paciente que fue diagnosticados en la etapa neonatal, mientras que en el segundo paciente que falleció fue a los 3 años de edad, siendo diagnosticado a los 77 2 años desarrollando falla cardíaca derecha. Ver gráfica 1.

Gráfica 2. Mortalidad en los pacientes con Rabdomiomas cardiacos en el HEP (2010-2020).



Las principales comorbilidades que se reportaron en los pacientes con rabdomiomas cardiacos en el HEP en el periodo de marzo 2006-2020 se describen en la tabla 14.

Tabla 14. Comorbilidades asociadas a los rabdomiomas cardiacos en el HEP en el periodo de 2010-2020.

Comorbilidad	Número de pacientes
Epilepsia focal compleja	7
Crisis convulsivas de ausencia	1
Insuficiencia cardiaca derecha	2
Autismo	1
Astrocitoma retinianos	1
Leucemia linfoblástica aguda	1

Debido a la alta incidencia de asociación que presentan los rabdomiomas cardiacos con el complejo de esclerosis tuberosa, se buscó intencionadamente datos clínicos sospechosos de dicho síndrome en los 14 pacientes, encontrando seis pacientes con Esclerosis tuberosa en el HEP en el periodo comprendido de marzo 2006 a junio de 2021.

Tabla 15. Signos y síntomas principales en los pacientes con complejo de esclerosis tuberosa (CET) en el HEP en el periodo de marzo 2006 a junio de 2021.

Signos o síntomas relacionados al CETn=%		
Retraso mental	1	15
Alteraciones pigmentarias	6	100
Crisis convulsivas	5	85
Hamartomas retinianos	2	30
Angiolipomas renales	2	30
Astrocitoma retinianos	1	15

6. DISCUSIÓN

En el HEP, siendo un hospital de referencia estatal y de tercer nivel se encontraron 14 pacientes con diagnóstico de rbdomiomas cardiacos.

Regresión espontánea. Es difícil conocer la incidencia exacta en este tipo de tumores, pues frecuentemente son subdiagnosticados debido a que el rbdomioma cardiaco tiene tendencia a la regresión parcial o total, observada más frecuente antes de los 4 años y a que la presentación clínica es muy variada, incluyendo casos asintomáticos. En este estudio se encontró que dos pacientes diagnosticados con rbdomioma cardiaco a los 2 y 4 meses respectivamente, presentaron remisión completa a los 16 y 19 meses de edad, lo que coincide con lo reportado en la literatura. En otro paciente se realizó el diagnóstico de tres tumoraciones a la edad de 11 años y presentó remisión de una de ellas a los 15 años de edad, saliendo del rango de edad reportado en la literatura.

Edad al diagnóstico. Gracias al mejoramiento de las técnicas de imagen en los estudios radiológicos, la mayor parte de los casos con rbdomiomas cardiacos se pueden llegar a diagnosticaren la etapa prenatal y neonatal, siendo la ecografía el método más utilizado, sin embargo, en nuestro estudio únicamente en un paciente se realizó el diagnóstico in útero a las 34 semanas de gestación. Un caso se diagnosticó a los siete días de vida, dos casos a los 2 y 4 meses de edad que coincide con lo reportado en la literatura en

menores de 1 año. Se reportaron dos casos en niños de 1 a 2 años .En el grupo de 6 a 10 años se reportaron cuatro casos y en el grupo de 11 a15 años se reportaron también cuatro casos, lo que sale del rango de edad reportado en la literatura.

Manifestaciones clínicas. En los pacientes sintomáticos, las manifestaciones clínicas dependen del número, localización anatómica y tamaño del tumor.Las arritmias cardiacas son el signo más común, en el primer año de la vida pueden desarrollar síndrome de Wolff-Parkinson-White con taquicardia supraventricular, insuficiencia cardíaca congestiva e incluso provocar muerte súbita. En la etapa prenatal pueden presentar arritmias o hidrops fetal. La paciente que se diagnosticó en la etapa prenatal no presentó ningún síntoma in útero ni al nacimiento, a los 4 meses de edad manifestó crisis convulsivas. Hasta la fecha, la paciente tiene 9 años y no ha presentado síntomas cardiológicos. Únicamente dos pacientes, el neonato de 7 días y el lactante de 2 años presentaron una amplia gama de síntomas, desarrollando insuficiencia cardíaca, bloqueo de rama derecha y taquicardia supraventricular, ambos relacionados con la ubicación del tumor en las cavidades derechas. El resto de los pacientes se mantuvieron asintomáticos con relación a síntomas cardiacos.

Métodos de diagnóstico. El diagnóstico se puede realizar desde la etapa prenatal por ultrasonido obstétrico, la presencia de múltiples tumores puede ser un marcador para esclerosis tuberosa. En este estudio solo se reportó un caso con diagnóstico de rabdomiomas cardiacos en la etapa prenatal y diagnóstico posterior de esclerosis tuberosa, en quien como se describe en la literatura su primera manifestación fue la tumoración cardíaca y posteriormente aparecieron las manchas hipocrómicas y finalmente las crisis convulsivas a los 4 meses de edad.

En la etapa posnatal el diagnóstico por lo regular se hace como hallazgo en pacientes que presentan soplos, datos de cardiopatía obstructiva, cardiomegalia, arritmias, o con signos característicos de esclerosis tuberosa. En nuestro estudio, de los 13 pacientes que se diagnosticaron en la etapa posnatal, siete debutaron con crisis convulsivas y cinco cumplieron con criterios de esclerosis tuberosa. Debido a la asociación que existe entre esclerosis tuberosa con los rabdomiomas cardiacos, se buscó de forma intencionada en estos pacientes con estudios de imagen. En los seis pacientes sin crisis convulsivas, los síntomas al debut fue la presencia de soplo cardíaco, cianosis o disnea, siendo referidos a la consulta de cardiología donde se diagnosticaron los rabdomiomas

como hallazgo. El ecocardiograma se utilizó como primer estudio diagnóstico en el 100% de los pacientes y únicamente en dos pacientes se realizó resonancia magnética cardíaca como complementación diagnóstica debido a la falta de recursos.

Localización anatómica. La localización más frecuente encontrada en las series publicadas de los tumores cardíacos es el ventrículo izquierdo, sin embargo, las localizaciones en cavidades derechas tienen peor pronóstico. Nuestro estudio coincide con lo reportado en la literatura ya que 13 fueron intracavitarios, diez de ellos en el ventrículo izquierdo, tres pacientes en cavidades derechas y un caso de localización extracavitario. Los pacientes con peor pronóstico fueron aquellos cuya localización fue en cavidades derechas, ya que desarrollaron complicaciones cardíacas tales como bloqueo de rama derecha, falla cardíaca y fallecimiento en dos pacientes.

Esclerosis tuberosa. Los rabdomiomas cardíacos se asocian al complejo de esclerosis tuberosa en un 50 a 70%, pudiendo ser la primera manifestación fenotípica del complejo de esclerosis tuberosa. De los 14 pacientes que se estudiaron, seis de ellos cumplieron con los criterios de esclerosis tuberosa, el 100% con lesiones cutáneas, cinco de ellos con crisis convulsivas, dos de ellos con presencia de hamartomas retinianos, uno desarrolló un Astrocitoma retinianos y dos con presencia de angioliomas renales.

La presentación clásica de los rabdomiomas cardíacos dentro del complejo de esclerosis tuberosa es con tumoraciones múltiples, sin embargo, en nuestros pacientes estudiados la mayoría fue de una a dos tumoraciones, siendo cuatro el número máximo reportado en un paciente.

Terapéutica. El tratamiento de los rabdomiomas cardíacos debe ser multidisciplinario e individualizado. Debido a su tendencia de involucrar en los primeros 4 años de vida, en muchos casos el manejo es conservador, con vigilancia periódica en los casos asintomáticos. En dos de nuestros pacientes debido a la ubicación del tumor, presentaron complicaciones hemodinámicas ameritando el uso de aminas en el manejo de la falla cardíaca siendo en primera instancia dobutamina y milrinona, posteriormente al destete de las anteriores se cambió a digoxina y en cuanto al manejo anticongestivo se utilizó diurético de asa (furosemide) y un betabloqueador (propranolol). En el resto de los 12 pacientes han permanecido asintomáticos en cuanto a manifestaciones cardíacas, para el manejo de las crisis convulsivas los anticonvulsivos utilizados fueron Levetiracetam,

vigabatrina, topiramato y valproato de magnesio. Se mantienen en seguimiento por la consulta externa de cardiología, oftalmología, dermatología, nefrología, paidopsiquiatría y neurología.

Otra opción terapéutica de los rabdomiomas cardiacos es la resección quirúrgica, sin embargo, nuestros pacientes no cumplieron criterios para este tipo de manejo, ya que ante todo se valora el riesgo beneficio del paciente.

Cuando los rabdomiomas que se encuentran relacionados con el complejo de esclerosis tuberosa se han utilizado inhibidores de rapamicina(Sirolimus) e incluso en algunos casos se utiliza en las comorbilidades asociadas con crisis refractarias a tratamiento. En nuestro Hospital no contamos con dicho fármaco. De los seis pacientes reportados con esclerosis tuberosa únicamente un paciente logró conseguir seguridad social por parte del ISSSTE y actualmente se encuentra en manejo con Sirolimus.

Comorbilidades asociadas y muerte. Dentro de las principales comorbilidades que se reportaron fue la epilepsia focal compleja en siete pacientes, uno con crisis convulsivas de ausencia, uno con autismo, dos de ellos con falla cardiaca derecha, en uno de ellos se reportó astrocitoma retiniano y uno desarrollo leucemia linfoblástica aguda. La causa de muerte en este estudio fue falla cardiaca derecha, teniendo como agravante los cuadros repetidos de neumonías.

7. CONCLUSIONES

1. Encontramos 14 casos de tumores cardiacos, todos con el diagnóstico de rabdomioma.
2. Ocho fueron de género masculino y seis del género femenino.
3. En un paciente el diagnóstico fue prenatal, mientras que en los 13 restantes se realizó el diagnóstico de forma posnatal.
4. Los medios diagnósticos fueron ecocardiograma en 100% de los pacientes mientras que la resonancia magnética se realizó únicamente en dos pacientes.
5. En cuanto a la localización, diez de ellos se ubicaron en ventrículo izquierdo, tres de ellos en cavidades derechas y uno fue de localización extracavitaria.
6. En seis pacientes hubo relación con el síndrome de esclerosis tuberosa.

7. Se observó regresión completa en dos pacientes a la edad de 16 y 19 meses respectivamente, mientras que otro paciente presentó remisión parcial a la edad de 15 años.
8. El tratamiento fue sintomático y conservador en casi todos los pacientes.
9. De los 14 pacientes de este estudio 12 sobreviven y se mantienen vigilancia por parte de la consulta externa de cardiología, con manejo expectante al no presentar datos de falla cardiaca. Las dos defunciones reportadas fueron debido a insuficiencia cardiaca derecha, uno de ellos agravada por cuadros de neumonías de repetición.
10. De los seis pacientes con esclerosis tuberosa solo un paciente se encuentra en manejo con everolimus.

8. CRONOGRAMA

ACTIVIDAD	FECHA
Búsqueda del tema	Octubre 2019
Investigación de campo (bibliografía)	Noviembre 2019
Realización de marco Teórico	Noviembre 2019
Planteamiento del problema	Noviembre 2019
Búsqueda de población estudio	Enero 2020
Clasificación de la población	Febrero 2020
Registro de expedientes	Enero – mayo 2020
Muestra final de población estudio	Junio 2021
Recolección de datos	Julio 2019 – octubre 2020

9. BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Montoya Morcillo, Gallego Page. Actualizaciones en cardiología, Tumores cardiacos. Sociedad Castellana de Cardiología. Complejo Hospitalario de Albacete. Facultad de Medicina de Albacete. Universidad de Castilla-La Mancha Vol 3, 2018; 1-15
- 2.- Céspedes Almira, Suzarte Portal, Mansito González, Rabdomioma cardíaco, Cardiocentro Pediátrico "William Soler", Revista Cubana de Pediatría. 2015;87(1):102-108
- 3.- Lizárraga-López Sandra Luz,* Zárate-Castañón Patricia,* Bobadilla Aguirre Alfredo, Rabdomiomas intracardiacos múltiples en un neonato con esclerosis tuberosa. Informe de un caso. Instituto Nacional de Pediatría, Acta Pediatr Mex 2010;31(4):153-157
- 4.- Rawan Abduljalil, MB BCh BAO, Regression of Cardiac Rhabdomyoma with Tuberous Sclerosis. Department of Obstetrics and Gynecology Bahrain Defence Force Hospital Bahrain Medical Bulletin, Vol. 41, No. 2, June 2019
- 5.- Nadia G. Chía-Vazquez, Gerardo Fuentes-Ramos, Emilia J. Patiño-Bahena, et al. Importancia del rabdomioma cardíaco en población pediátrica. Experiencia de 39 años. Series de caso. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Archivos de cardiología
- 6.- Bader R, Chitayat D, Kelly E, et al. Fetal Rhabdomyoma: Prenatal Diagnosis, Clinical Outcome, and Incidence of Associated Tuberous Sclerosis Complex. Journal of the American College of Cardiology 2003; 41(6):483-484
- 7.- Grebenc M, Rosado de Christenson M, Burke A, et al. Primary Cardiac and Pericardial Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics 2000; 20(4): 1073-1103.
- 8.- Bejiqi R, Retkoceri R, Bejiqi H. Prenatally Diagnosis and Outcome of Fetuses with Cardiac Rhabdomyoma – Single Centre Experience. Open Access Maced J Med Sci 2017; 5(2):193–196.

9.-Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumores del corazón. Una experiencia de 20 años con una revisión de 12.485 autopsias consecutivas. ArchPatholLabMed 1993; 117: 1027.

10.- Cesar Augusto Arango Posada 1, Rabdomiomas cardíacos y Esclerosis tuberosa: Presentación de dos casos en recién nacidos, Fellow en Cardiología Pediátrica. Archivos de Medicina. Volumen 12 N° 2. ISSN:1657-320X julio-diciembre 2012.

11.- Jun Amano , Jun Nakayama, Yasuo Yoshimura, Uichi Ikeda, Clinical classification of cardiovascular tumors and tumor-like lesions, and its incidences, Gen ThoracCardiovascSurg, 14 November 2012

12.- Arnaiz Pilar G1,2, Isabel Toledo G1,2, Arturo Borzutzky S1, Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 paciente, RevMéd Chile 2006; 134: 1135-1145.

13.- Burke A, Virmani R. Tumores del corazón y grandes vasos. Atlas de patología tumoral. Washington DC: Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas; 1996. págs. 1-11.

14.- Burke AP, Veinot JP, Loire R, Virmani R, Tazelaar H, Kamiya H, Araoz PA, Watanabe G. Tumors of the heart. In: Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC, editors. Tumours of the lung, pleura, thymus and heart. Lyon: JARC Press; 2004.p. 251-88.

15.-William H Gaasch, gMD, Thomas J. Vander Salm, MD. SonaliShah, MD, Susan B Yeon, MD, JD, Uptodate:Tumores cardíacos en neonatos.13 mayo 2020

16.-CrawfordMichael H., Diagnóstico y Tratamiento en Cardiología 5ta Edición, Tumores cardíacos, Editorial McGraw-Hill, 2018

17.- Creasy&Resnik. Medicina Materno Fetal, 8va. Edición, Malformaciones cardíacas y arritmias fetales: detección, diagnóstico, abordaje y pronóstico, Editorial Elsevier, 2020

- 18.- Rojas Jaimes Rocío Areli, López Carbajal Beatriz, Díaz Sosa José Luis, Alvarado Hernández Hilario. Rbdomioma intracardiaco neonatal. Reporte de un caso, acta médica grupo ángeles. Volumen 4, No. 4, octubre-diciembre 2006
- 19.- Becker, A. Tumores cardíacos primarios en el grupo de edad pediátrica: una revisión de las características patológicas destacadas relevantes para los médicos. *PediatrCardiol* 21, 317–323 (2000). <https://doi.org/10.1007/s002460010071>
- 20.- Anaya-Reyes Pilar, Rodríguez-Rábago Manuel J, Diagnóstico prenatal de rbdomioma cardiaco. *Ginecol ObstetMex* 2013;81:477-481
- 21.- Enzinger y Weiss. Tumores de partes blandas. 7th edition. John R. Goldblum& Andrew L. Folpe& Sharon W. Weiss. CHAPTER 18 Rhabdomyoma
- 22.-Groves AM, NL Fagg, AC Cook, LD Allan: Cardiac tumors in intrauterine life. *Arch Dis Child* 67 (1992) 1189
- 23.-Gava G, Buoso G, Beltrame GL, Memo L, VisentinS, avarzerani A. Cardiac rhabdomyoma as a marker for the prenatal detection of tuberous sclerosis: case report. *Br J ObstetGynaecol* 1990;97:1154-7.
- 24.-Nir A, Ekstein S, Nadjari M, Raas-Rothschild A, Rein AJ. Rhabdomyoma in the fetus: illustration of tumor growth during the second half of gestation. *PediatrCardiol* 2001;22:515-8.
- 25.-Nir, A., Tajik, AJ, Freeman, WK, Seward, JB, Offord, KP, Edwards, WD, Gomez, MR (1995). Esclerostuberosa y rbdomioma cardíaco. *The American Journal of Cardiology*, 76 (5), 419–421. doi: 10.1016 / s0002-9149 (99) 80117-9
- 26.-Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991;67:897-9.
- 27.-Fenoglio JJ Jr, McAllister HA Jr, Ferrans VJ (1976) Cardiac rhabdomyoma: aclicinopathologic and electron microscopic study. *AmJ Cardiol* 38:241–251

28.-Geva T, Santini F, Pear W, et al. (1991) Cardiac rhabdomyoma. Rare cause of fetal death. Chest 99:139–143
25.- Bohm N, Krebs G (1980) Solitary rhabdomyoma of the heart: clinically silent case with sudden, unexpected death in an 11-month-old boy. Eur J Pediatr 144:167–173

29.-Bohm N, Krebs G (1980) Solitary rhabdomyoma of the heart: clinically silent case with sudden, unexpected death in an 11-month-old boy. Eur J Pediatr 144:167–173

30.- VanderSalm TJ. Tumores primarios inusuales del corazón. SeminThoracCardiovascSurg 2000; 12:89.

31.- Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, et al. Potencial embólico de los tumores cardíacos y resultado después de la resección: un estudio de casos y controles. Accidente cerebrovascular 2009; 40: 156.

32.- Kumar S, Chaudhry MA, Khan I y col. Sarcoma sinovial de aurícula izquierda metastásico que simula un mixoma. J ThoracCardiovascSurg 2004; 128: 756.

33.- Shivakumaraswamy, T., Vaideeswar, P., Divate, S., Khandekar, J., Agrawal, N., Lanjewar, C. y Patwardhan, A. (2008). Rabdomioma de la aurícula derecha: descripción de un caso. Revista de cirugía cardíaca, 23 (4), 372–374. doi: 10.1111 / j.1540-8191.2007.00533.x

34.- Bosi, G., Lintermans, J., Pellegrino, P., Svaluto-Moreolo, G. y Vliers, A. (1996). La historia natural del rabdomioma cardíaco con y sin esclerosis tuberosa. Acta Paediatrica, 85 (8), 928–931. doi: 10.1111 / j.1651-2227.1996.tb14188.x

35.- Cigarroa López JA, GarcíaJiménez Y. Rabdomioma cardíaco tratado quirúrgicamente con éxito y revisión con éxito y revisión de la literatura. Arch Cardiol Mex. 2005; 75 (3): 113-7

36.-Brigid A. Staley, MPH, Emily A. Vail, MD, and Elizabeth A. Thiele, MD, PhD, Tuberos Sclerosis Complex: Diagnostic Challenges, Presenting Symptoms, and Commonly Missed Signs. Department of Neurology, Massachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts. Sep 20, 2010. doi:10.1542/peds.2010-0192

37.-Stephanie Randle, MD, MS, Tuberos sclerosis complex: Genetics, clinical features, and diagnosis - UpToDate05 de juniode 2020.

38.-Curatolo P, Bombardieri R, Jozwiak S. Tuberos sclerosis. Lancet 2008; 372:657.DOI: 10.1016/s0140-6736(08)61279-9

39.-Hong CH, Tu HP, Lin JR, Lee CH. An estimation of the incidence of tuberous sclerosiscomplex in a nationwide retrospective cohort study (1997-2010). Br J Dermatol 2016;174:1282. DOI: 10.1111 / bjd.14415

40.- Northrup H, Krueger DA, International Tuberos Sclerosis Complex Consensus Group.Tuberos sclerosis complex diagnostic criteria update: recommendations of the 2012International Tuberos Sclerosis Complex Consensus Conference. PediatrNeurol 2013;49:243.

41.- Uzun, O., Wilson, DG, Vujanic, GM, Parsons, JM y De Giovanni, JV (2007). Tumores cardíacos en niños. OrphanetJournal of RareDiseases, 2 (1), 11. doi: 10.1186 / 1750-1172-2-11

42.- Krymskaya, vicepresidente (2003). Supresores tumorales hamartina y tuberina: señalización intracelular. Señalización celular, 15 (8), 729–739. doi: 10.1016 / s0898-6568 (03) 00040-8

43.- Webb, DW, Thomas, RD y Osborne, JP (1993). Rabdomiomas cardíacos y su asociación con la esclerosis tuberosa. Archives of Disease in Childhood, 68 (3), 367–370. doi: 10.1136 / adc.68.3.367

- 44.- Beroukhim, RS, Prakash, A., ValsangiacomoBuechel, ER, Cava, JR, Dorfman, AL, Festa, P, Geva, T. (2011). Caracterización de los tumores cardíacos en niños mediante resonancia magnética cardiovascular. *Revista del Colegio Americano de Cardiología*, 58 (10), 1044–1054. doi: 10.1016 / j.jacc.2011.05.027
- 45.- Bardo, DME (2011). Características de la señal de resonancia magnética cardíaca de los tumores cardíacos en niños. *Journal of the American College of Cardiology Revista del Colegio Americano de Cardiología*, 58 (10), 1055–1056. doi: 10.1016 / j.jacc.2011.03.058
- 46.- Tao, TY, Yahyavi-Firouz-Abadi, N., Singh, GK y Bhalla, S. (2014). Tumores cardíacos pediátricos: características clínicas y de imagen. *RadioGraphics*, 34 (4), 1031-1046. doi: 10.1148 / rg.344135163
- 47.- Chao AS, Chao A, Wang TH, et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and a meta-analysis. *UltrasoundObstetGynecol*. 2008; 31(3):289–95. <https://doi.org/10.1002/uog.5264> PMID:18307215
- 48.- Fesslova, V., Villa, L., Rizzuti, T., Mastrangelo, M. y Mosca, F. (2004). Historia natural y evolución a largo plazo de los rabdomiomas cardíacos detectados prenatalmente. *Diagnóstico prenatal*, 24 (4), 241–248. doi: 10.1002 / pd.825
- 49.- W. Sepulveda, E. Gómez and J. Gutierrez, Intrapericardial Teratoma, *Fetal Medicine United, San Jose Hospital and Fetal Medicine Center, Santiago Chile, UltrasoundObstetGynecol* 2000; 15: 547-548
- 50.- Xiao-Qiao Chen, MD^{1,2}, *, Yang-Yang Wang, MD, PhD¹, *, Meng-Na Zhang, MD¹, et al, Sirolimus Can Increase the Disappearance Rate of Cardiac Rhabdomyomas Associated with Tuberous Sclerosis: A Prospective Cohort and Self-Controlled Case Series Study, *The Journal of Pediatrics*, Volumen 233, junio de 2021, 150-155, doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1016/j.jpeds.2021.02.040

- 51.- Jozwiak S, Kotulska K, Kasprzyk-Obara J, Domanska-Pakiela D, Tomyn-Drabik M, Roberts P, et al. Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex. *Pediatrics* 2006;118: e1146-51. doi:10.1542/peds.2006-0504
- 52.- Stiller, B. (2001). Tumores cardíacos primarios: ¿cuando es necesaria la cirugía? *Revista europea de cirugía cardio-torácica*, 20 (5), 1002–1006. doi: 10.1016 / s1010-7940 (01) 00951-4
- 53.- Padalino, MA, Vida, VL, Boccuzzo, G., Tonello, M., Sarris, GE, Berggren, H.,Stellin, G. (2012). Cirugía para tumores cardíacos primarios en niños: resultados tempranos y tardíos en un estudio multicéntrico de la Asociación Europea de Cirujanos Cardíacos Congénitos. *Circulación*, 126 (1), 22-30. doi: 10.1161 / circulaciónaha.111.037226
- 54.- Sallee, D., Spector, ML, van Heeckeren, DW y Patel, CR (1999). Tumores cardíacos pediátricos primarios: una experiencia de 17 años. *Cardiología en la juventud*, 9 (02). doi: 10.1017 / s1047951100008374
- 55.- Chengming Fan, Zibo Gao, Ni Yin And Jinfu Yang, Surgical treatment of primary cardiac tumors in children: Experience of a single Institute, Department of Cardiothoracic Surgery, The Second Xiangya Hospital, Central South University, Changsha, Hunan 410011, P.R. China, *Oncology Letters* 10: 2071-2074, 2015, DOI: 10.3892/ol.2015.3529
- 56.- NagibDahdah, MD, Everolimus for the Treatment of Tuberous Sclerosis Complex–Related Cardiac Rhabdomyomas in Pediatric Patients, *The Journal of Pediatrics*, División de CardiologíaPediátrica, CHU Sainte-Justine, Universidad de Montreal, Quebec, Canadá. doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.06.076
- 57.-Kadish, NE, Riedel, C., Stephani, U. y Wiegand, G. (2020). Resultados del desarrollo en niños / adolescentes y un adulto con complejo de esclerosis tuberosa (CET) y epilepsia refractaria tratados con everolimus. *Epilepsy&Behavior*, 111, 107182. doi: 10.1016 / j.yebeh.2020.107182

58.- Aypar, E., Kurucu, N., Varan, A., Aydın, G. B., Yalçın, B., Konuşkan, B., ...Akyüz, C. (2018). Cardiac Rhabdomyomas, Association with Tuberous Sclerosis Complex and Everolimus Treatment: Single Center Experience. *The American Journal of Cardiology*, 121(8), e32–e33. doi:10.1016/j.amjcard.2018.03.097

59.- Krishna Prasad, ParagBarwad, Pruthvi C. R, Krishna Santosh, Jyothi Vijay, SanjeevNaganur* Accelerated regression of cardiac rhabdomyoma by mTOR inhibitors in a neonate with heart failure: A case report, *The Journal of Pediatrics*, Department of Cardiology, Advanced Cardiac Centre, Post Graduate Institute of Medical Education & Research, Sector 12, Chandigarh, 160 012, India

60.- Goyer, I., Dahdah, N. y Major, P. (2015). Uso del inhibidor de mTOREverolimus en tres neonatos para el tratamiento de tumores asociados con el complejo de esclerosis tuberosa. *Neurología pediátrica*, 52 (4), 450–453. doi: 10.1016 / j.pediatrneurol.2015.01.004

61.- EmelineLefizelier a, Nadir Benbrik b, Claire B_en_eteau c, Claudine Le Vaillant a, Cardiacrhabdomyomawithhydropsfetalis: Prenatal managementbyabdominal drainage, *TaiwaneseJournal of Obstetrics&Gynecology*,