

Cirugía y Cirujanos

Volumen
Volume **70**

Número
Number **6**




Noviembre-Diciembre
November-December **2002**

Artículo:




Rabdomioma de aurícula derecha. Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Academia Mexicana de Cirugía

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Rabdomioma de aurícula derecha. Reporte de un caso

Dr. Arturo García-Aranda,* Dr. Cosme Damián García-Torres,** Dr. Fernando Sánchez-Medina***

Resumen

Von Recklinghausen describió el primer rabdomioma en 1862, estos tumores son considerados como benignos por sus características morfológicas, sin embargo, pueden presentarse con una variedad de manifestaciones clínicas que los hacen un reto diagnóstico para el médico. Se presentan más frecuentemente en niños y en compañía de esclerosis tuberosa, enfermedad autosómica dominante caracterizada por retraso mental, convulsiones y lesiones cutáneas; es extremadamente raro en adultos previamente sanos. Hasta los años 50s los tumores cardíacos fueron sólo curiosidades de interés académico y de autopsia, sin embargo, el diagnóstico en vida cobra importancia con el advenimiento de la derivación cardiopulmonar y de la tecnología diagnóstica invasiva y no invasiva. Nosotros describimos un paciente femenino previamente sano que se presentó con falla cardíaca y renal a causa de un rabdomioma en aurícula derecha.

Palabras clave: rabdomioma, esclerosis tuberosa, derivación cardiopulmonar.

Summary

Von Recklinghausen described de first rhabdomyoma in 1862. These tumors are considered benign due to their morphologic features; however, they can be the source of many clinical findings, rendering them a diagnostic challenge for the physician. Rhabdomyoma is the most frequent cardiac neoplasm of childhood. The majority of children with cardiac rhabdomyoma also have tuberous sclerosis, characterized by mental retardation, epilepsy, and adenoma sebaceum; it is uncommon in healthy adult population. Until the 1950s, cardiac tumors were merely a curiosity. Diagnosis was academic and of autopsy-related. More recently, development of cardiopulmonary bypass and invasive and non-invasive diagnostic technology has contributed greatly to the process of preoperative diagnosis. We describe here a previously healthy women who presented with heart and renal failure resulting from right atrium cardiac rhabdomyoma.

Key words: Rhabdomyoma, Tuberous sclerosis, Cardiopulmonary bypass.

Introducción

El rabdomioma es un tumor cardíaco benigno, descrito por primera vez en el año de 1862 por Von Recklinghausen; dicha tumoración representa detención y maduración focal del músculo cardíaco, se caracteriza por ser circunscrito, de color blanquecino, habitualmente múltiple y localizable en cualquier punto. Su tamaño varía desde unos milímetros hasta

algunos centímetros; en 10% de los casos aparece como masa endocavitaria múltiple o como tumoración única, siendo ocasionalmente considerado como hamartoma. Es el tumor cardíaco más frecuente en niños, y tres cuartas partes se presenta en menores de un año. Puede localizarse con igual frecuencia en el ventrículo izquierdo que en el derecho, en el miocardio septal o en ambas aurículas y al menos uno es obstructivo⁽²⁻⁴⁾.

Microscópicamente se distingue del miocardio adyacente por nidos de células anormales llamadas células en araña, las cuales son grandes, conteniendo una masa citoplásmica central que está suspendida por finos procesos fibrilares irradiados a la periferia, ultraestructuralmente se aprecian leptofibrillas, un retículo sarcoplásmico poco desarrollado y escasos desmosomas^(5,6).

Los rabdomiomas están relacionados con la esclerosis tuberosa, que se transmite en forma autosómica dominante⁽⁷⁾, y se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas, convulsiones y retraso mental; las lesiones cutáneas comprenden adenomas sebáceos, (angiofibromas faciales), manchas hipopigmentadas en forma de hojas de fresno, placas de Chagren (engrosamientos de aspecto amarillento de la piel sobre la región lumbosacra de la espalda) y nevos despigmentados, pueden aparecer también angiomiomas renales, hepáticos, suprarrenales y pancreáticos. Las mani-

* Cirujano adscrito al Servicio de Cirugía Cardiovascular del Centro Médico Nacional del Noroeste. Cd. Obregón, Sonora.

** Médico Patólogo adscrito al Servicio de Patología del Centro Médico Nacional del Noroeste. Cd. Obregón, Sonora.

*** Cirujano adscrito al Servicio de Cirugía Cardiovascular del Centro Médico Nacional del Noroeste. Cd. Obregón, Sonora.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Arturo García Aranda
Alamo No. 1034
Fracc. Altar
C.P. 85100
Cd. Obregón, Sonora
Tel. 01 644 415 4635
Cel. 01644 420 2195

Recibido para publicación: 13-03-2002.

Aceptado para publicación: 09-09-2002.

festaciones neurológicas comprenden epilepsia, retraso mental e hidrocefalia, pueden desarrollar también ependimomas y astrocitomas de la infancia. Las mutaciones en el cromosoma 9q(TSC-1) y en el 16p(TSC-2) se asocian con esclerosis tuberosa⁽⁸⁾.

Hasta los años 50s los tumores cardíacos fueron sólo una curiosidad, el diagnóstico era académico y en la autopsia, además de que no había posibilidad de tratamiento. Con la llegada de la derivación cardiopulmonar y más recientemente el desarrollo de la ecocardiografía y la tomografía computada, el tratamiento quirúrgico se volvió posible, por lo que el diagnóstico en vida cobró importancia, siendo todo un reto para el clínico por sus múltiples manifestaciones clínicas como taquiarritmias auriculares y ventriculares, obstrucción a las cámaras cardíacas, a los tractos de salida, embolismos y síncope entre otros, así como por su baja incidencia reportada en algunas series de .05% incluyendo al rabiomoma^(1,9,10-12,13,20).

Los rabiomomas son extremadamente raros en el paciente adulto previamente sano, y el objetivo de este trabajo es presentar esta patología como posibilidad diagnóstica cuando exista la sintomatología arriba mencionada sin otra causa aparente.

Descripción del caso

Paciente femenino de 24 años de edad con antecedente de apendicectomía en el año 2000, en octubre del 2001 comienza su padecimiento actual con un cuadro de insuficiencia renal aguda caracterizado por hipertensión arterial, oliguria, retención hídrica hasta llegar a la anasarca y elevación de azoados, que requirió manejo con hemodiálisis, recuperándose la función renal y cediendo la sintomatología. Posteriormente, presenta astenia, adinamia, hiporexia, pérdida de peso de aproximadamente 10 kg en dos meses, agregándose un cuadro de insuficiencia cardíaca, caracterizado por disnea de medianos a pequeños esfuerzos, deterioro en su clase funcional (III de la NYHA) y edema; por lo anterior se realiza ecocardiograma en el que se aprecia una tumoración auricular derecha, enviándose a nuestro Centro Médico Nacional con el diagnóstico de mixoma auricular derecho.

Al ingreso a nuestro hospital, con los siguientes datos de importancia a la exploración física. TA 130/90, FC 100 x min, fr 16, temp 36.5.

Palidez de tegumentos dos cruces, conjuntivas pálidas, escleras blancas, faringe sin alteraciones. Tórax con ruidos cardíacos rítmicos sólo con desdoblamiento del segundo ruido, no hay soplos, campos pulmonares limpios y bien ventilados, abdomen sólo con cicatriz antigua por cesárea, peristalsis presente y normal, pulsos periféricos femorales, poplíteos y pedios de características normales.

Hallazgos de imagen

Ecocardiograma

En el estudio de cuatro cámaras se aprecia tumoración en la cavidad auricular derecha de aproximadamente 6 x 6 cm, sobre el anillo tricuspídeo y que protruye hacia la cavidad ventricular derecha provocando déficit de coaptación de la válvula tricúspide (Figura 1).

Tomografía axial computada

No se aprecia evidencia de tumor en el resto del tórax ni en el abdomen.

Hallazgos histopatológicos

Macroscópicamente, lesión con superficie externa lobulada, coloración pardo-rojizo, de 6 x 6 cm, con base sésil; al corte de consistencia blanda; microscópicamente la lesión está formada por células bien diferenciadas, de citoplasma alargado, con núcleo central, las cuales muestran estriaciones transversales; se identifican también, células poligonales de tamaño mediano, con abundante citoplasma granular fino, con bandas fibrosas delgadas, las cuales se dirigen de la membrana citoplasmática hacia el núcleo; este último, es en ocasiones único y en ocasiones doble con cromatina fina y aislados nucléolos (células en telaraña) (Figura 2); en algunos campos se identifican también células multinucleadas (Figura 3). No se observaron figuras de mitosis.

Exámenes básicos

BH. Hb 10, hto 30, leucos 8,000, glucosa 75, urea 30 y creat 1.0, panel de hepatitis y HIV negativos.

Se le realizaron estudios dirigidos a la función renal, como depuración de creatinina en orina de 24 h, reportando resultado de 78.5%.

USG renal en el que se encuentran riñones de características normales sin lesiones sólidas o quísticas.

Se le realizaron pruebas para descartar enfermedad autoinmune, específicamente lupus eritematoso sistémico como causa del daño renal:

Anticuerpos antinúcleo: negativo.

Anti DNA negativo.

Factor reumatoide negativo.

Procedimiento quirúrgico

Se somete a cirugía bajo anestesia general y monitoreo hemodinámico, se realiza esternotomía media y se incide el pe-

ricardio; se colocan jaretas, se hepariniza y se canula la aorta, cava superior e inferior y se procede a colocar cánula de cardioplegia anterógrada, para dar inicio a la derivación cardiopulmonar, pinzado de aorta, hipotermia a 28 grados y paro cardiopléxico. Se incide la aurícula derecha encontrando una tumoración de 6 x 6 cm de color rojo pardusco, similar al músculo auricular, adherida a la pared libre de la aurícula derecha, inmediatamente sobre el anillo valvular tricuspídeo que protruye a la cavidad del ventrículo derecho, de consistencia firme, diferente a la consistencia gelatinosa del mixoma, por lo que se decide realizar una biopsia transoperatoria, reportando rabdomioma. Se reseca la tumoración hasta su base la cual es de implantación amplia, por lo que es imposible resecarlo como pedículo, porque habría que resecar una buena porción de aurícula con posibilidad de lesión al surco aurículo ventricular y a la coronaria derecha. Se revisa la cavidad ventricular del mismo lado encontrándose libre de tumor; por lo que se repara la aurícula en dos planos de sutura, se recalienta al paciente, se despinza la aorta y se desteta al paciente de la derivación cardiopulmonar. Se lleva a cabo hemostasia exhaustiva, colocación de electrodos de marcapaso, sondas mediastinales y cierre de tórax.

Tiempo de pinzamiento aórtico: 45 minutos.

Tiempo de derivación cardiopulmonar 56 minutos.

La paciente evolucionó favorablemente en la unidad de cuidados intensivos postquirúrgicos y se egresó del hospital en buenas condiciones.

Discusión

El rabdomioma es un tumor considerado como benigno por sus características morfológicas; sin embargo puede pre-

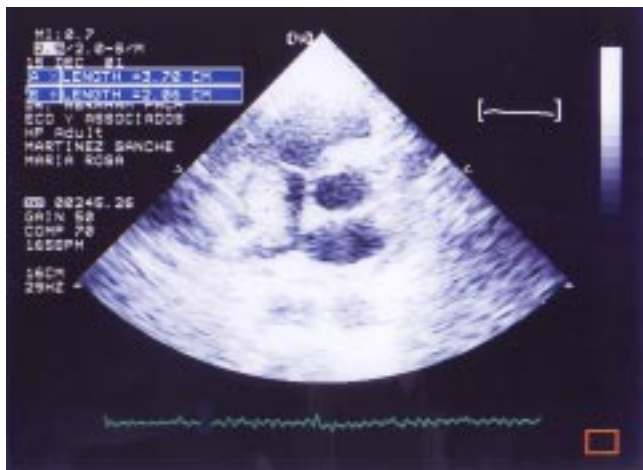


Figura 1. Ecocardiograma cuatro cámaras con una masa hiperecogénica en la aurícula derecha.

sentar lo que el Dr. Ignacio Chávez Rivera llamó el polimorfismo fisiopatológico, caracterizado por diversas alteraciones que dependen del sitio de presentación del tumor, qué estructuras invada, obstruya o dañe. Es capaz de producir cualquiera de las grandes variedades de insuficiencia cardiocirculatoria: síncope, insuficiencia cardíaca, o la pseudo-insuficiencia de los síndromes restrictivos u ocupativos, síndrome de obstrucción caval, hipertensión arterial pulmonar, isquemia pulmonar, cerebral aguda, o miocárdica, cor pulmonale, cualquier tipo de arritmia, embolismo, trombosis,

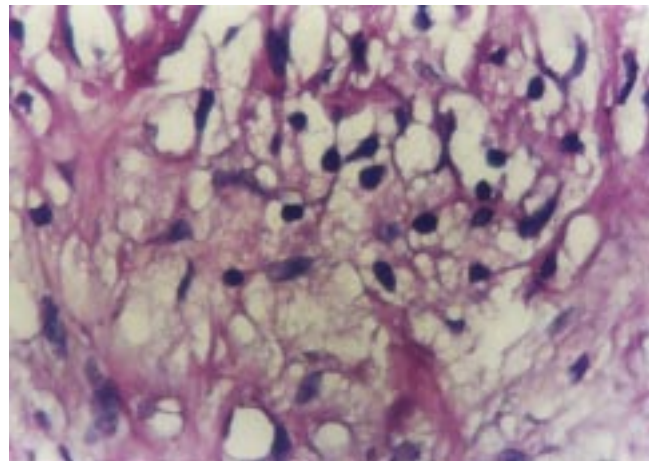


Figura 2. Corte histológico donde se observan células poligonales, de citoplasma amplio con pliegues fibrosos que atraviesan el citoplasma. (Células en araña). Hematoxilina y eosina. 400X.

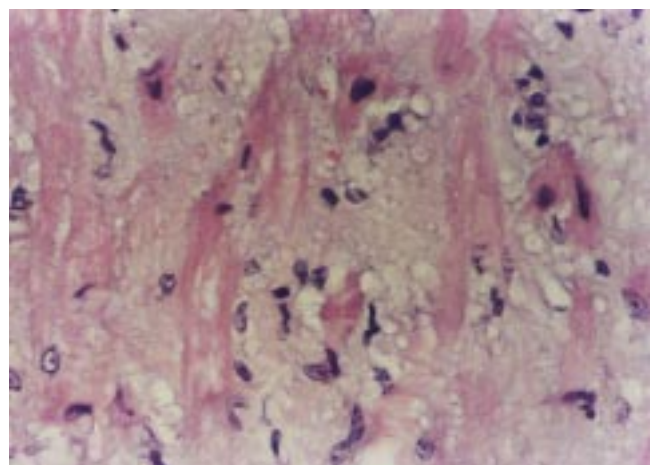


Figura 3. Corte histológico donde se observan células musculares bien diferenciadas alternando con zonas fibrosas y células de citoplasma vacuolado. Hematoxilina y eosina. 400X.

ataque al estado general con síndrome de emaciación, fiebre y sintomatología que simula las enfermedades de la colágena o endocarditis infecciosa⁽¹⁸⁾.

Nuestro paciente cursó con tres de estas entidades, insuficiencia renal, síndrome de emaciación y un síndrome de insuficiencia cardíaca, en cuyo protocolo de estudio se incluyó un ecocardiograma, donde se apreció la tumoración en la aurícula derecha. Por frecuencia, se pensó en un mixoma, sin embargo, éstas se localizan en 90% en la aurícula izquierda; por tratarse de una mujer joven y en edad fértil, con insuficiencia renal y cardíaca, además de fatiga y pérdida de peso, se realizaron pruebas para descartar lupus eritematoso sistémico por dos razones: primero porque los tumores cardíacos pueden imitar la sintomatología de esta enfermedad, o bien, que realmente se tratara de esta enfermedad con su presentación multisistémica, a nivel renal con glomerulonefritis y a nivel cardíaco con derrame pericárdico, miocarditis o endocarditis de Libman Sachs, resultando las pruebas negativas.

Una vez que se sometió a cirugía y tuvimos el diagnóstico de rabiomioma, se realizó un rastreo abdominal por tomografía axial computada, buscando otros tumores, porque suele acompañarse de angiomas a nivel renal, hepático, suprarrenal y pancreático, en nuestro paciente no se encontraron otras evidencias de tumor⁽¹⁹⁾.

El rabiomioma está considerado como una lesión hamartomatosa cuando su localización es intracardíaca, debido a que semeja estructuras normales en crecimiento desordenado; lo que cuestiona su naturaleza como una verdadera neoplasia. En nuestro caso se observan características histológicas que se comparten con rabiomiomas extracardíacos, principalmente con el del tipo adulto.

En conclusión, los rabiomiomas suelen presentar regresión espontánea y sólo debe vigilárseles mediante ecocardiografía, sin embargo la cirugía se indica cuando presentan sintomatología que amenace la estabilidad hemodinámica o la vida del enfermo, como fue en nuestro caso. Los tumores cardíacos son de difícil diagnóstico y el clínico debe tenerlos en mente cuando su paciente presente sintomatología de origen oscuro⁽¹⁴⁻¹⁷⁾.

Referencias

1. Reece JJ, Cooley DA. Cardiac tumors. Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign mixoma in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:439.
2. Gamallo C, Calvo de Mora J. Tumores cardíacos, antecedentes históricos, embriología, clasificación e incidencia. Departamento de Anatomía Patológica del Hospital La Paz, Madrid. Available at: <http://www.castellanacardio.es/page2a6.htm>
3. Fischer BR, Beerman LD. Diagnosis of intracardiac rhabdomyoma by two dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;53:978-997.
4. Wilson SC, Schoen FJ. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E, editor. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*. 5th ed. Philadelphia, PA, USA: W.B. Saunders Co.; 1997. pp.1464-1477.
5. Fenoglio JJ, MacCalister HA, Ferrans VJ. Cardiac rhabdomyoma, a clinicopathologic and electron microscopic study. *Am J Cardiol* 1976;38:241-250.
6. Fenoglio JJ, Diana DJ, Bowen TE. Ultrastructure of a cardiac rhabdomyoma. *Hum Pathol* 1977;8:700.
7. Hou WJ, Wang PJ, Wang TR. Tuberous sclerosis in children. *Acta Paediatr Sin* 1994;35:102-107.
8. Sagar SM, Israel MA. Tumores del sistema nervioso. In: Fauci AS, Braunwald E, editors. *Harrison Medicina interna*. 14th ed. Madrid, Spain: McGraw-Hill Interamericana; 1998. pp.2731-2743.
9. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968;21:363-368.
10. Kuehl KS, Perry LW, Chandra R. Left ventricular rhabdomyoma: a rare cause of subaortic stenosis in the newborn infant. *Pediatrics* 1970;46:464.
11. Sharrat GP, Lacson AG, Cornel G. Echocardiography of intracardiac filling defects in infant and children. *Pediatr Cardiol* 1986;7:189.
12. Smythe JF, Dyck JD. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990;66:1247-1249.
13. Wha J, Ward C, Nunn G. Primary intraventricular cardiac tumors in children: contemporary diagnostic and management options. *Pediatr Cardiol* 1994;15:233-237.
14. Jacobs JP, Konstantakos AK, Holland FW. Surgical treatment for cardiac rhabdomyomas in children. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1552-1555.
15. Cooley DA. Surgical treatment of cardiac neoplasms. 32 years experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38(Suppl 2): 176-182.
16. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991;67:897-899.
17. Alkalay AL, Ferry DA, Lin B. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis. *Clin Pediatr* 1987;26:532-535.
18. Chávez RI. Cardiopatías y tumores. In: Chávez RI, Puech P, Pileggi F, editors. *Cardiología*. México D.F: Editorial Médica Panamericana; 1993. pp.1319-1323.
19. Krasuski RA, Hesselson AB, Landolfo KP. Cardiac rhabdomyoma in an adult patient presenting with ventricular arrhythmia. *Chest* 2000;118(4):1217-1221.
20. Shapiro LM. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Heart* 2001;85:218.