

Rabdomioma intracardíaco neonatal. Reporte de un caso

Rocío Areli Rojas Jaimes,* Beatriz López Carbajal,**
José Luis Díaz Sosa,*** Hilario Alvarado Hernández****

Resumen

Los tumores cardíacos primarios son extremadamente raros, durante la infancia la incidencia es de 0.0017 y 0.19% en su mayoría son benignos, el rabdomioma es el tumor más frecuente, seguido de teratomas, fibromas y mixomas en el feto y el neonato. Aproximadamente el 75% de los tumores son benignos y el 25% malignos. En la etapa perinatal por su localización pueden comprometer el flujo sanguíneo, interferir con la función miocárdica o desencadenar arritmias que pueden llevar a la muerte *in utero* o en etapa neonatal. El diagnóstico se realiza mediante la sospecha clínica y ecocardiográfica, pero rara vez se diagnostica *in utero*, se han reportado casos donde se diagnostican en la semana 22 de gestación por ecocardiografía fetal.

Palabras clave: Rabdomioma cardíaco, ecocardiografía, infancia.

Summary

The primary heart tumors are extremely strange during the childhood the incidence is of 0.0017 and 0.19% in its majority they are benign, the rhabdomyomas is the tumors but you frequent se of followed by teratomas, fibromas and myxomas in the fetus and the neonate. Approximately 75% of the tumors are benign and 25% malignant. In the stage perinatal for its localization can commit the sanguine flow, to interfere with the function myocardial or to unchain arrhythmias that can take to the death in uterus or in stage neonatal. He diagnoses he/she is carried out by means of the clinical suspicion and echocardiography, but rarely is it diagnosed in uterus, cases have been reported where they are diagnosed in the week 22 of gestation by fetal echocardiography.

Key words: Cardiac rhabdomyomas, echocardiography, childhood.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino RN pretérmino ingresa a la sala de Unidad de Cuidados Neonatales (UCIN) con peso de 2,600 g, 35.1 SDG por Capurro, Apgar 8-9, obtenido por cesárea

de urgencia, diagnóstico de taquicardia supraventricular con probable tumoración cardiaca. Siendo producto de madre de 32 años GIII P 0 C II con embarazo que cursó con IVU a la 12va semana tratado con amikacina; a la semana 35 se toma USG por taquicardia fetal donde se encontró una tumoración intracardíaca de 9 x 9 x 6 mm y probable cardiopatía congénita, así como taquicardia sostenida de 200-300 latidos por minuto, decidiendo interrupción de gestación, posterior a su nacimiento persiste con taquicardia supraventricular con FC 260-300 por minuto, por lo que se inicia manejo con verapamil 5 µg/kg y propafenona 5 mg/kg, EKG taquicardia supraventricular de 215 por minuto, radiografía de tórax cardiomegalia grado III con crecimiento auricular importante; a la exploración física encuentran producto masculino, precordio hiperdinámico, sin soplos cardíacos, flujo pulmonar normal, hemodinámicamente estable; el paciente fue visto en el Departamento de Electrofisiología en donde realizaron electrocardiograma que reveló flutter atrial tipo I, inicialmente con conducción 2:1, con una frecuencia cardíaca de 240 por mi-

* Médico Anestesiólogo Cardiovascular.

** Médico Cirujano Pediatra.

*** Médico residente de Anestesiología 3º año.

**** Jefe del Servicio de Anestesiología.
Hospital Ángeles Metropolitano.

Correspondencia:

Dra. Rocío Areli Rojas Jaimes
Servicio de Anestesiología.

Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del ISSSTE.
Galicia Núm. 11 Int. 1. Col. Insurgentes-Mixcoac.
Correo electrónico: rareli @ prodigy.net.mx

Aceptado: 19-09-2006.

nuto. Por ecocardiografía se observa tumor en aurícula izquierda, con severa repercusión hemodinámica (Figura 1). Se decide intervención quirúrgica por tumor en aurícula izquierda que protruye en un 30% a la cavidad ventricular izquierda, con repercusión hemodinámica, obstruyendo parcialmente la válvula. Laboratorios Hb 15, Hto 38, Tp. 17.2, 21.3%, INR de 1.5. TTPA. 63.7, Gluc. 77, Creat. 0.6, BUN. 6, Ca 7.8, mg 1.8, K 4.89, albúmina 2.6, BI de 8.

Ingresó a quirófano paciente de 6 días de vida extrauterina, reactivo, con buena coloración de tegumentos, ventilación espontánea, peso 2,640 g; SpaO_2 96%

(al aire ambiente), FC de 225 por minuto, FR de 40 por minuto, Ta 55/40, gasometría: Ph 7.34, HCO_3 20.3, pCO_2 38.2, pO_2 184, gluc. 124, K 3.1, Na 130, Ca 1.115; anestesia general balanceada endovenosa. Ketamina 1 mg/kg, fentanilo 5-10 $\mu\text{g}/\text{kg}$, vecuronio 0.3 $\mu\text{g}/\text{kg}$, intubación orotraqueal no. 3.5, oxígeno a 3 Lx', con circuito pediátrico circular, monitoreo: Catéter central, línea arterial, mantenimiento con sevorane 0.5-1 vol%. Transanestésicos Ta 60/40, FC 200, SpaO_2 95%, EtCO_2 32-36 mmHg, tiempo perfusión 58 minutos, tiempo pinzamiento 24 min.

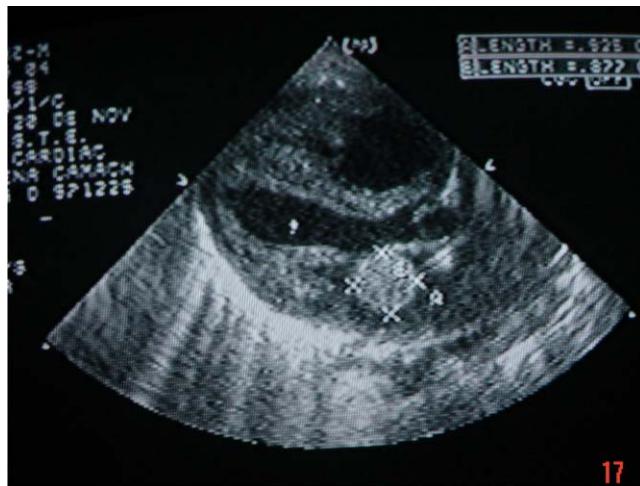


Figura 1. Se muestra imagen de ecodensidad que corresponde a la tumoración en región septal izquierda con dimensiones de 0.925 x 0.877 cm.

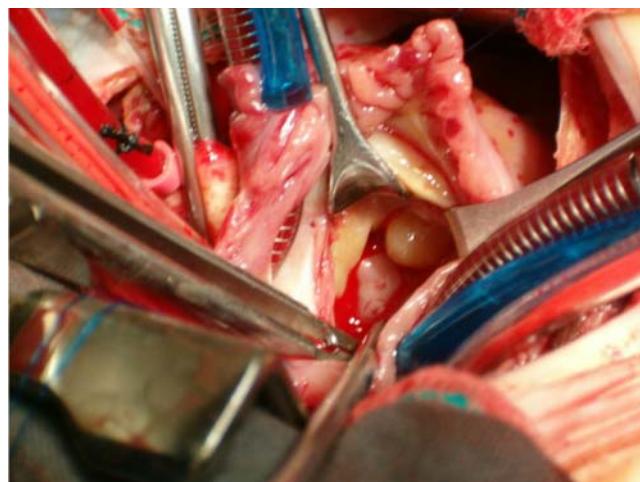


Figura 2. Imagen que muestra lesión en la comisura postero-medial de la válvula mitral.



Figura 3. Pieza quirúrgica con dimensiones de 0.7 x 0.4 cm ovoide blanco nacarado, renitente, de superficie irregular.

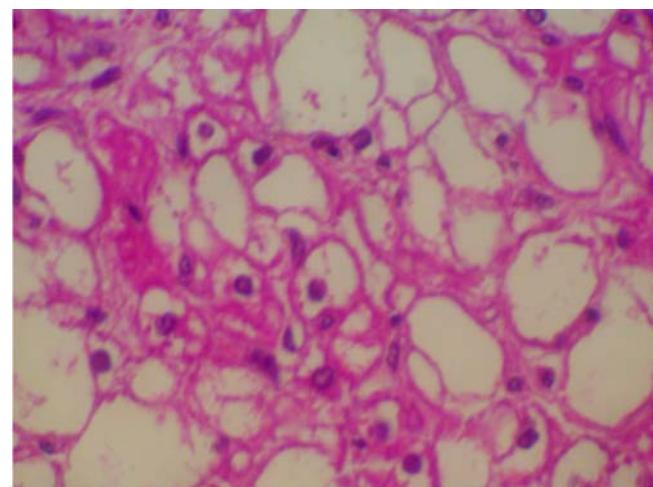


Figura 4. Imagen histopatológica con tinción de hematoxilina y eosina mostrando células cardíacas voluminosas que forman el nódulo. Estas células tienen un citoplasma abundante y luminiscente. Algunas de ellas muestran una distribución en patas de araña de las miofibrillas alrededor del núcleo.

Medicamentos en circulación extracorpórea metilprednisolona 15 mg/kg. Tasa de fentanilo 10-15 μ g/kg/h, post-bomba: Ta 55/40, Fc 200 por min, EtCO₂ 36 mmHg, SpO₂ 98 por minuto, gasometría con pH 7.4, pCO₂ 12.8, pO₂ 65, HCO₃ 9.2, gluc. 215, Ca 1.18, K 2.9, Cl 116, Na 136; reposición de desequilibrio electrolítico y ácido base con HCO₃ 8 mEq, KCL 2 mEq. Sale de circulación extracorpórea al primer intento con apoyo de dopamina a 5 gammas/kg, dobutamina a 3 gammas/kg; pasa a sala de UCIN bajo efectos anestésicos, con ventilación asistida FR 35 x minuto, sangrado calculado de 40 mL, apoyo de aminas, dopamina 10 gammas/kg, dobutamina 8 gammas/kg, tiempo quirúrgico de 2.30 h, tiempo anestésico de 4 h. Pasa a UCIN.

Se extuba a las 48 h con los siguientes signos vitales con FC de 125 a 160, FR de 54 a 70, SpO₂ de 89 a 100%, TAM de 43 a 62, temp. de 36.7 a 37.2, casco cefálico al 28% y 2 litros por minuto de flujo, con marcapasos. Electrocardiograma muestra brdhh, eco de control muestra los siguientes parámetros VAP: 0.96 m.seg, VAD es: 1.5 m.seg, *situs solitus* concordancia AV, concordancia VA, integridad de septum, velocidades en vasos normales, válvula tricúspide y particularmente mitral sin evidencia de insuficiencia o estenosis (Figuras 2, 3 y 4).

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos representan una rara lesión durante la vida prenatal, el más común es el rabdomioma, teratomas, fibromas. Se han reportado por ecocardiografía desde la semana 22 de gestación, la clave para el diagnóstico por ultrasonido es el aspecto del tumor, el rabdomioma es más ecogénico y está adherido a la pared miocárdica.¹

El rabdomioma es el tumor cardíaco más frecuente en el feto y en la infancia, se trata de un hamartoma fetal derivado de mioblastos miocárdicos embrionarios,²⁻⁴ se encuentra en el espesor del músculo cardíaco, afecta ventrículos, aurículas y septum interventricular. En el 90% es de aparición múltiple y 30-60% se asocia a esclerosis tuberosa, tumor renal, adenoma sebáceo, en el 75% de los afectados son menores de un año de edad; puede ser detectado en un óbito en el 10%,⁵⁻⁸ los rabdomiomas asintomáticos que no presentan compromiso hemodinámico, no son quirúrgicos y desaparecen en forma espontánea, a excepción de los localizados en la aurícula derecha; los sintomáticos presentan cardiomegalia, falla cardíaca congestiva, las arritmias cardíacas se presentan 16-47% (Bloqueo AV completo, taquicardia supraventricular paroxística, taquicardia ventricular).⁹⁻¹²

En más de la mitad de los casos son tumores intracavitarios, por lo que producen obstrucción al flujo, están compuestos por células vacuoladas que contienen glucógeno son peculiares de miocitos inmaduros y la presencia de péptido natriurético auricular, son de color amarillo grisáceo, microscópicamente, células en araña, es una célula que contiene una masa citoplasmática central suspendida por finas prolongaciones fibrilares que se irradian hacia la periferia y da la apariencia de araña colgada en una red.^{13,14} El manejo quirúrgico sólo está indicado cuando existe compromiso hemodinámico o arritmias persistentes. La mortalidad se estima que es cerca al 60%, a pesar de esa tendencia a la regresión.

REFERENCIAS

1. Paladin D, Tartaglione A, Vasallo M, Martinelli P. Prenatal ultrasonographic findings of a cardiac myxoma. *The American College of Obstetricians and Gynecologists* 2003; 2: 1174-1175.
2. Buchino J. 50 years ago in the journal pediatrics- Primary cardiac tumors in infancy. 2004; 144: 80-86.
3. Geipel A, Krapp M, Germer U, Becker R, Gembruch U. Perinatal diagnosis of cardiac tumors. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* 2001; 17: 17-21.
4. Becker AE. Primary heart in the pediatric age group: A review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatric Cardiology* 2000; 21: 317-323.
5. Santamaría-Díaz, Gómez G. Masas, trombos y tumores cardíacos. En: Santamaría-Díaz, Gómez G. Ed. *Cardiología neonatal. Hospital infantil privado*. 2001: 207-212.
6. Nadas AS, Curtis E. Cardiac tumors in infancy. *The American Journal of Cardiology* 1968; 21: 363-366.
7. Vidaillet HJ. Cardiac tumors associated with hereditary syndromes. *The American Journal of Cardiology* 1988; 61: 1355.
8. Miranda CI, Muñoz CL, Bueddía HA, Aranda FA et al. Rabdomioma gigante intracardíaco en la etapa neonatal. Reporte de un caso. *Arch Inst Cardiol Mex* 2004; 74: 49-52.
9. Farooki ZQ, Ross RD. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991; 67: 897-899.
10. Matsuoka Y, Nakati T. Disappearance of a cardiac rhabdomyoma complicating congenital mitral regurgitation as observed by serial two-dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol* 1990; 11: 98-101.
11. Guntheroth WG, Fujioka MC, Reichenbach D. Spontaneous resolution of obstructive valvular tumors in infants. *American Heart Journal* 2002; 143: 868-872.
12. Bader RS, Chitayat D, Kelly E, Greg R et al. Fetal rhabdomyoma: Prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. *The Journal of Pediatrics* 2003; 143: 620-624.
13. Wilson SC, Braunwald E. Tumores primarios del corazón. En: Braunwald E. Editor. *Tratado de Cardiología*. 4ta Ed. Interamericana; 1993: 1624-1626.
14. Batchelor TM, Maun ME. Congenital glycogenic tumors of the heart. *Arch Path* 1945; 39: 67-69.