

Archivos de Cardiología de México

Volumen
Volume **75**

Número
Number **2**

Abril-Junio
April-June **2005**

Artículo:

Valor de la ecocardiografía en el diagnóstico contemporáneo de tumores cardíacos primarios en pediatría

Derechos reservados, Copyright © 2005
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

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

Valor de la ecocardiografía en el diagnóstico contemporáneo de tumores cardíacos primarios en pediatría

Julio Erdmenger Orellana,* Clara Vázquez,* Jesús Ortega Maldonado*

Resumen

Con el propósito de comunicar la experiencia en el diagnóstico de tumores cardíacos primarios diagnosticados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se revisaron 8,500 estudios ecocardiográficos realizados durante el período comprendido de noviembre de 1999 a septiembre del 2004. En 21 pacientes se diagnosticó Tumor Intracardíaco, 11 de sexo femenino (55%). La edad de presentación fue menor de 1 año en 15/21 (71%) pacientes. En 9 casos el tumor fue múltiple (42.8%), alojado en el ventrículo derecho en 2/21 (9.5%), en el ventrículo izquierdo 3 (14.2%), 8 en el septum interventricular (38%) y 4 comprometió las aurículas. Se clasificaron como rabdomiomas 14 (66%), 5 de ellos asociados con esclerosis tuberosa, 4 mixomas (19%), 2 fibromas (9.5%) y 1 rabdomiosarcoma (4.7%). En cinco pacientes el diagnóstico fue prenatal. La mortalidad global fue de 9.5%. **Conclusiones.** La ecocardiografía bidimensional es el método diagnóstico de elección. En nuestra serie el rabdomioma ocupó el primer lugar en frecuencia. Cabe destacar su presentación múltiple como la más frecuente y en un importante porcentaje de los casos de nuestra serie (35%) en asociación con esclerosis tuberosa; su curso es benigno y tiene tendencia a la regresión; algunos tumores requerirán resección quirúrgica.

Summary

ECHOCARDIOGRAPHY IN DIAGNOSIS OF PRIMARY CARDIAC TUMORS IN PEDIATRICS

We report the experience in the diagnosis of primary cardiac tumor during the period from 1999 to 2004, 8,500 studies were revised echocardiographic carried out. We found 21 patients, 11 of female sex (55%). In 15/21 (71%), the age of presentation was less than 1 year. In 9/21 the tumor was multiple (42.8%), lodged in the ventricle right in 2/21 (9.5%), in the ventricle left 3 (14.2%), 8 in the septum interventricular (38%) and 4 compromised the auriculas. They were classified like rabdomiomas 14 (66%), 5 associates with sclerosis tuberosa, 4 mixomas (19%), 2 fibromas (9.5%) and 1 rabdomiosarcoma (4.7%). In five patients the diagnosis was prenatal. The global mortality went of 9.5%. Conclusions. The echocardiography is a good diagnosis method in our series the rabdomioma occupied the first place in frequency.

(Arch Cardiol Mex 2005; 75: 154-158).

Palabras clave: Tumor intracardíaco. Rabdomioma. Ecocardiografía tridimensional.

Key words: Rhabdomyoma. Cardiac tumors. Three-dimensional echocardiographic.

* Servicio de Ecocardiografía Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

Correspondencia: Julio Erdmenger Orellana. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080, México, D.F.). Teléfono: 55732911. erdmenger@hotmail.com

Recibido: 17 de mayo de 2005

Aceptado: 27 de mayo de 2005

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son muy poco frecuentes en todas las edades, se reporta una incidencia en la población general del 0.002%, muchos de ellos son hallazgo del estudio *post morten*.^{1,2} Nadas y Elllison en su revisión del Hospital de Niños de Boston reportan una incidencia del 0.027%, en una serie de 11,000 autopsias;³ en las últimas dos décadas, la mejora en los métodos diagnósticos ha incrementado la capacidad para detectar tumores lo que ha favorecido un incremento en el número de casos diagnosticados. La ecocardiografía, debido a las características de no invasión y costo, ha emergido como el método diagnóstico de elección, al permitir una detección temprana en pacientes asintomáticos, utilizando sus diferentes modalidades⁴ proveen información espacial exacta y repercusión hemodinámica. La tomografía axial computada y la resonancia magnética aportan información complementaria valiosa. Se hace la presente publicación con el objetivo de comunicar la incidencia de tumores cardíacos primarios diagnosticados por ecocardiografía en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Métodos

Se revisaron una serie de 8,500 reportes de estudios de ecocardiografía de pacientes que acuden a consulta externa del servicio de ecocardiografía pediátrica. En el período comprendido de noviembre de 1999 a septiembre del 2004, aquellos con el diagnóstico de tumor intracardíaco formaron parte de la presente revisión. Se analizaron las características clínicas, edad de presentación, sexo, motivo de consulta, la radiografía de tórax, y los hallazgos ecocardiográficos. Definiendo en este último, la localización, clasificación, la forma y número de tumores, y la repercusión hemodinámica de los mismos. Se recabaron además los hallazgos histopatológicos de la biopsia, y los hallazgos de la resonancia magnética.

En todos los casos se realizó ecocardiograma (IMAGE POINT HX HP, 1999-2000; AGILENT SONOS 5500 2001-2004) con vistas ecocardiográficas estándares subcostal, apical, paraesternal y supraesternal, bidimensional, y Doppler color. Un gradiente de estenosis fue calculado cuando fue posible.

Resultados

En 21 niños se realizó diagnóstico de tumor intracardíaco, 13 de sexo femenino (60%). En 12/21

(55%) la edad al diagnóstico fue menor a 1 año (*Tabla I*). El motivo de referencia al servicio de ecocardiografía fue el hallazgo soplo en 8/21 pacientes (38%), arritmia en 5/21 (23%), hubo un caso de accidente cerebral vascular, 2 pacientes se presentaron con cianosis en el período neonatal (9.5%), un solo paciente con cardiomegalia (4.7%). Dos casos se presentaron por síncope (10%), 1 caso con edema facial, y un caso asintomático y el diagnóstico fue como estudio integral de esclerosis tuberosa.

Los hallazgos ecocardiográficos demostraron: En 9/21(42.8%) de los pacientes el tumor fue múltiple. El tumor se localizó en el ventrículo derecho en 2 pacientes (9.5%), en el ventrículo izquierdo en 3 (14.2%), afectó el septum interventricular en 8 (38%) casos. Se localizó en los atrios en 4 (19%). Sobre las bases de los datos clínicos y teniendo en cuenta las características ecocardiográficas, el tumor se clasificó como rabdomioma en 14 (66%) pacientes, en 5 de ellos asociado a esclerosis tuberosa; mixoma en 4 (25%), 2 fibromas (9.5%), y 1 rabdomiosarcoma (4.7%). En 5 pacientes el diagnóstico se realizó in útero por ecocardiografía fetal, que mostró tumoración intracardíaca en el septum interventricular y ambos ventrículos. La edad promedio del diagnóstico fue de 30.6 SDG (Rango 20-38 SDG); todos los tumores fueron rabdomiomas. En 8 pacientes se obtuvo la confirmación por histopatología (2 mixomas, 1 fibroma, 1 rabdomiosarcoma y 4 rabdomiomas). En un paciente se realizó cateterismo con el objetivo de descartar malignidad en la estirpe celular del tumor con la toma de biopsia; ante los hallazgos ecocardiográficos, y se catalogó como rabdomiosarcoma, se refirió para valoración por oncología.

La mortalidad general fue de 2 pacientes (9.5%), 1 con mixoma asociado a un evento vascular cerebral, y otro con rabdomioma, cuya causa de muerte obstrucción al tracto de salida de ventrículo izquierdo. Las indicaciones para realizar la resección quirúrgica en 2 pacientes fue por obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, y en uno de ellos extensión extracardíaca, hacia el pedículo vascular. En 2 pacientes por obstrucción al flujo de entrada al ventrículo izquierdo, registrándose gradiente obstructivo, 2 por obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho. En un paciente se realizó corrección de transposición de grandes arterias (Jatene) tomándose biopsia del tumor, sin resecar el mismo. En 4 pacientes no hubo seguimiento ulterior al diag-

Tabla I. Resultados

Caso No.	Edad	Presentación	Patología	Cirugía
1	3 años	Soplo sistólico	Rabdomioma	No
2	5 meses	Cianosis RN	Fibroma	No
3	15 días	Cianosis RN	Rabdomioma	Sí (TGA)
4	1 mes 21 días	Soplo sistólico	Rabdomioma	No
5	6 ^a 10m	Soplo	Rabdomiosarcoma	No
6	2 ^a 10m	Arritmia	Rabdomioma	No
7	14a	Síncope	Mixoma	Sí
8	2 días	Soplo	Rabdomioma	Sí
9	4 días	Arritmia fetal	Rabdomioma (defunc)	Sí
10	17	Edema, pb turner	Mixoma	Sí
11	12 ^a	EVC isquémico	Mixoma (defunción)	Sí
12	3 ^a	Cardiomegalia	Fibroma	Sí
13	15 ^{a*}	Síncope	Mixoma	Sí
14	10 ^a	Asintomática	Rabdomioma	No
15	1m 15d*	Arritmia	Rabdomioma	No
16	7m*	Soplo+ CC	Rabdomioma	No
17	3m	Soplo	Rabdomioma	No
18	9 días	Soplo	Rabdomioma	No
19	4d	Arritmia	Rabdomioma	No
20	7m	Arritmia	Rabdomioma	No
21	4 días	Soplo dx prenatal	Rabdomioma	No

nóstico inicial. El seguimiento global promedio fue de 2.19 años (rangos de 1-7 años). De los tumores predominantes en esta población 10/14 rabdomiomas permanecieron en seguimiento (rango de 1-7 años, media de 1.8 años). En todos los casos permanecieron asintomáticos y en 7/14 (50%) pacientes se observó regresión espontánea, con disminución del tamaño de la masa tumoral.

La apariencia del tumor varió en el ecocardiograma de acuerdo a la patología. Lesiones ovoideas o esféricas, múltiples, limitadas pero no encapsuladas, de ecogenicidad homogénea al miocardio, predilección por el TSVI, ventrículos y unión cava-atrial correspondieron a rabdomiomas.

En un caso las lesiones se consideraron de características neoplásicas, (rabdomiosarcoma) describiéndose como masa sólida dependiente de tejido miocárdico, vascularizada, con zonas necróticas. En el caso sospechoso de fibroma se encontró una masa en ventrículo derecho que comprometía la vía de entrada y de salida en 50% de la cavidad, con importante obstrucción al TSVD, la densidad de la tumoración fue heterogénea, y podría ser encapsulado.

Las imágenes Doppler color y Doppler pulsado y continuo fueron de gran utilidad en los casos en que se registraron gradiente obstructivo (5/20). El resto de los pacientes (13) no demostraron efectos hemodinámicos a pesar de que algunas lesiones ocupaban al menos 50% de la cavidad.

La resonancia magnética fue realizada en 8 pacientes, confirmándose el diagnóstico en 6 pacientes, y en dos siendo distinto. Esto fue más evidente al detectar una lesión neoplásica y descartar tumoración extracardíaca en otro paciente.

Discusión

El valor de la ecocardiografía en el diagnóstico de tumores cardíacos ha sido reconocido, particularmente en la última década. Con la mejoría en la resolución de imágenes y la adición del Doppler, la necesidad de cateterismo cardíaco es excepcional. En nuestra experiencia, la ecocardiografía demostró, el sitio, tamaño y repercusión hemodinámicas de la lesión, permitiendo tomar decisiones de manejo en todos los casos.

En la presente serie la incidencia de tumores cardíacos primarios en una población de pacientes admitidos en el servicio de ecocardiografía pediátrica resultó del 0.24%. Este hallazgo es superior al 0.0017%-0.027% obtenido a través de autopsias por diferentes autores,³ lo cual se explica por las características de la población estudiada en el presente reporte. Por otro lado, el fuerte desarrollo de la ecocardiografía pediátrica y fetal como modalidad de recurso no invasivo temprano, aun en pacientes asintomáticos sin duda ha permitido mejorar el diagnóstico. Algunos autores como Freedom subrayan este último punto, donde señalan en una publicación de revisión⁶ el aumento significativo en la detección de masas tumorales cardíacas en pediatría

en relación con el desarrollo de tecnología ecocardiográfica y de resonancia magnética.

En relación con la variedad histológica más frecuente, el rabdomioma ocupa el primer lugar, con una incidencia en nuestra serie del 66%, que coincide con otros estudios.^{6,10,11} Como ya se mencionó, esta variedad de tumor tiene una tendencia peculiar a la regresión espontánea,¹²⁻¹⁴ hallazgo comprobado en 7 (53%) pacientes de nuestra serie. El fundamento de los mecanismos biológicos para esta regresión no se ha definido bien aún, algunos estudios han propuesto un mecanismo de apoptosis celular.¹⁵ La característica ecocardiográfica más evidente en el grupo de pacientes con rabdomioma fue la mayor incidencia de tumores múltiples, en 9 de 14 casos. Existe una notoria asociación de esta variedad tumoral con la esclerosis tuberosa, enfermedad multisistémica, caracterizada por hamartomas intracraneanos, angiomiolipomas renales, fibromas subungulares y nevos epidérmicos, entre otros, siendo las lesiones cutáneas de hipomelanosis y las lesiones cerebrales tuberosas corticales las únicas manifestaciones en la etapa neonatal. En nuestra serie 5/14.

El fibroma ocupa el segundo lugar en frecuencia dentro de los tumores cardíacos primarios en la infancia. La naturaleza exacta de este tumor permanece poco clara y existen dudas acerca de si se trata de un hamartoma o un tumor benigno.¹⁶ Esta variedad tumoral es menos frecuente en el período neonatal, a diferencia del rabdomioma. Habitualmente se presenta como un tumor solitario, que con frecuencia involucra la pared libre del ventrículo izquierdo o del septum; el compromiso auricular y ventricular derecho es menos frecuente. Es un tumor no encapsulado que infiltra el miocardio normal subyacente, presenta focos de calcificación y ocasionalmente en el tumor de gran crecimiento puede mostrar necrosis focal y degeneración quística. Estas características identificables por ecocardiografía bidimensional lo diferencian del rabdomioma.¹⁷ En nuestra población se encontraron dos casos de fibroma (9.5%) cuya evolución postoperatoria fue satisfactoria. La evolución clínica es muy diferente del rabdomioma, ya que en esta variedad no hay regresión espontánea y tiene una tendencia a provocar complicaciones con alta mortalidad, si no se realiza su resección quirúrgica.¹⁸

La coexistencia de tumor cardíaco y cardiopatía congénita es poco frecuente; sin embargo, existen publicaciones que los relacionan, como la de Rus-

sell y col.,¹⁹ describieron 4 pacientes; dos de ellos tenían rabdomiomas, uno asociado con malformación de Ebstein y el otro con anomalía de la válvula tricúspide, el tercero tenía mixomas múltiples y el ventrículo derecho bicameral, en tanto que el cuarto paciente presentaba atresia pulmonar en asociación con fibroma ventricular.

En nuestra serie sólo se encontró un caso con transposición de grandes arterias asociado con tumoreación cardíaca (rabdomioma). Aunque en el paciente con rabdomioma que falleció, el tumor generaba obstrucción grave al tracto de salida del ventrículo izquierdo lo que propició un cuadro clínico indistinguible de atresia aórtica (*Fig. 1*).

El mixoma se presentó tardíamente en nuestra serie (escolar y la adolescencia), lo cual coincide con lo publicado por Becker y col.²⁰ Dada su morfología pediculada y su ubicación anatómica más frecuente a nivel auricular, su reconocimiento a través de la ecocardiografía resulta sencillo. En nuestra serie ocupó el segundo lugar en frecuencia con una incidencia del 20%.

El mixoma puede ser recidivante y con mal pronóstico, con una mortalidad superior al 50% y están asociados con complejo de Carney, afeción de transmisión autonómica dominante.^{21,22} La resonancia magnética ha contribuido con información adicional, sobre las características tumorales, a detectar lesiones tuberosas cerebrales frecuentemente asociados a esclerosis tuberosa y a tumores extracardíacos.

Conclusiones

En esta serie se ha observado una incidencia baja de tumores cardíacos primarios en pediatría, aunque superior a la reportada por otros autores. El

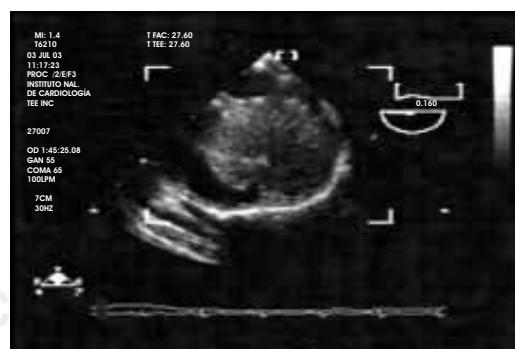


Fig. 1. ETE muestra rabdomioma relacionado con el SIV. (SIV) septum interventricular y cavidad de ventrículo izquierdo. Rabdomioma que ocupa la cavidad ventricular izquierda

síntoma de presentación más habitual fue el soplo inespecífico. La ecocardiografía bidimensional con Doppler y la ecocardiografía fetal constituyeron la clave diagnóstica y esto ha sido particularmente notorio en los últimos años. El rhabdomioma resultó el tumor primario más frecuente, con localización múltiple como la forma

de presentación habitual. Se encuentra asociado con esclerosis tuberosa en más de la mitad de los casos, su curso es habitualmente benigno y con tendencia a la regresión espontánea. El tratamiento quirúrgico estará indicado en lesiones con repercusión hemodinámica significativa o arritmias intratables.

Referencias

1. MACALLISTER HA, FENOGLIO JJ: *Tumors of the cardiovascular system*. In: subcommittee on oncology of the national Research council's committee on pathology, ed atlas of tumor pathology. Pathology, 1978.
2. MACALLISTER HA Jr: *Tumors of Primary the Heart and pericardium*. Pathol Annu 1979; 14: 325-55.
3. NADAS AS, ELLISON RC: *Cardiac tumors in infancy*. Am J Cardiol 1968; 21: 363-6.
4. ERDMENGER J: *Avances recientes en ecocardiografía pediátrica*. Arch Cardiol Méx 2003; 73 (Supl 1): S41-S43.
5. BOSI G, LINTERMANS AL: *The natural history of cardiac Rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis*. Acta Paediatr 1996; 85: 928-31.
6. FREEDOM RM, ET AL: *Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood*. Pediatr Cardiol 2000; 21: 299-316.
7. VAN HARE GF: *Electrophysiologic study and radiofrequency ablation in patients with intracardiac tumors and accessory pathways: is the tumor the pathway?* J Cardiovasc Electrophysiol 1996; 7: 1204-10. Rh.
8. MEHTA AV: *Rhabdomyoma and ventricular preexcitation syndrome. A report of two cases and review of literature*. Am J Dis Child 1993; 147: 669-71.
9. MUHLER EG, KIENAST W, TURNISKI-HV, VON BERNUTH G: *Arrhythmias in infants and children with primary cardiac tumors*. Eur Heart J 1994; 15: 915-21.
10. SBRAGIA L, PAEK R: *Outcome of prenatally diagnosed solid fetal tumors*. J Pediatr Surg 2001; 36: 1244-7.
11. ABUSHABAN L, DENHAM B: *10 year review of cardiac tumors in childhood*. Br Heart J 1993; 70: 166-9.
12. ALKALAY AL, FERRY DA: *Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis*. Clin Pediatr 1997; 26: 532-5.
13. BASS J, GALEN MD: *Echocardiographic Incidence of cardiac Rhabdomyoma in tuberous sclerosis*. Am J Cardiol 1985; 55: 1379-82.
14. SATGE D, DE GEETER R: *Cardiac rhabdomyoma ad apoptosis are regression controlled by the body?* Arch Mal Cour 1992; 85: 603-8.
15. SHEPHERD CW, GOMEZ MR, LIE JT, CROWSON CS: *Causes of death in patients with tuberous sclerosis*. Mayo Clin Proc 1991; 66: 792-6.
16. PARMLEY LF: *The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical considerations: noninvasive imaging enhances management*. Ann Thorac Surg 1988; 45: 455-65.
17. MARANTZ P, CAPELLI H, MICHELI D, BERRI G: *Tumores cardíacos en la infancia. Diagnóstico y seguimiento por ecocardiografía*. Arch Arg Pediatr 1992; 90: 193-6.
18. HWA J, WARD G: *Primary intraventricular cardiac tumors in children: Contemporary diagnostic and management options*. Pediatr Cardiol 1994; 15: 23-237.
19. RUSSEL GA, DHASMANA JP, BERRY PJ, GILBERT-BARNESS EF: *Coexistent cardiac tumors and malformations of the heart*. Int J Cardiol 1989; 22: 89-98.
20. BECKER AE: *Primary Heart Tumors in the Pediatric Age Group: A review of salient Pathologic Features Relevant for clinicians*. Pediatr Cardiol 2000; 21: 317-323.
21. MOLINA JE: *Primary cardiac tumors: experience at the University of Minnesota*. Thorac Cardiovasc Surg 1990; 38: 183-91.
22. VÁZQUEZ H, QUILINDRO A, BAILATTI N, GÓMEZ J: *Tumores cardíacos en pediatría*. Rev Arg Cardiol 2003; 71: 270-74.

