

Tumor cardíaco en edad pediátrica

Cardiac Tumor in Pediatric Age

Ana María Hechavarria Hernández^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-6501-011X>

Tania Rosa Gonzáles Rosales¹ <https://orcid.org/0000-0002-1825-0097>

¹Hospital General Docente “Orlando Pantoja Tamayo”. Contramaestre. Santiago de Cuba, Cuba.

*Autor para la correspondencia: hechavarriaanamaría@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Los tumores cardíacos no son frecuentes en pediatría. Su incidencia estimada es del 0,001 % en estudios necrópsicos y de hasta 0,3 % en estudios ecocardiográficos.

Objetivo: Mostrar la localización infrecuente de un mixoma en el ventrículo derecho.

Presentación de caso: Lactante de 30 días de edad que comienza con dificultad respiratoria leve y al examen clínico se constata la presencia desoplo cardíaco; se admite en hospital Juan B. Viñas en Palma Soriano provincia de Santiago de Cuba, con la sospecha de cardiopatía congénita. Se realizan exámenes complementarios, el estudio radiológico muestra cardiomegalia, en la ecocardiografía en modo B se observa tumoración en ventrículo derecho y derrame pericárdico; se traslada al Cardiocentro Nacional Pediátrico “William Soler” donde se realiza la exptirpación parcial de la tumoración. El estudio histopatológico concluye mixoma del ventrículo derecho.

Conclusiones: La ecocardiografía en modo B es una herramienta muy importante para el diagnóstico de las tumoraciones intracardiacas, brinda la localización, dimensiones y estimación del grado de repercusión de la masa intracardiaca. La indicación quirúrgica depende más del efecto hemodinámico de la tumoración que de su origen anatomopatológico.

Palabras clave: tumores cardíacos, mixoma, ecocardiografía.

ABSTRACT

Introduction: Cardiac tumors are not frequent in pediatrics. Its estimated incidence is 0.001% in autopsy studies and up to 0.3% in echocardiographic studies.

Objective: To show the rare location of a myxoma in the right ventricle.

Case report: A 30-day-old infant started to have mild respiratory distress and the clinical examination revealed the presence of a heart murmur. He was admitted to Juan B. Viñas Hospital in Palma Soriano, Santiago de Cuba province under the suspicion of congenital heart disease. Complementary examinations were performed, the radiological study showed cardiomegaly, B-mode echocardiography revealed a tumor in the right ventricle and pericardial effusion. He was transferred to William Soler National Pediatric Cardio Institute, to the partial removal of the tumor. The histopathological study revealed a myxoma of the right ventricle.

Conclusions: B-mode echocardiography is a very important tool for the diagnosis of intracardiac tumors, it provides the location, dimensions and estimation of the degree of repercussion of the intracardiac mass. The surgical indication depends more on the hemodynamic effect of the tumor than on its pathological origin.

Keywords: cardiac tumors, myxoma, echocardiography.

Recibido:10/04/2021

Aceptado: 12/05/2021

Introducción

Los tumores cardíacos en los niños son extremadamente raros. Se diagnostica un tumor cardíaco primario entre 0,001-0,003 % de los ingresos en centros pediátricos grandes de referencia. La distribución por sexos en sentido general es similar.⁽¹⁾

Se considera que alrededor de 75 % de todos los tumores cardíacos primarios son neoplasias benignas; los mixomas cardíacos suponen al menos la mitad de ellos. Sin embargo, la denominación oncológica de benignidad infraestima el efecto devastador que puede suponer para el paciente cualquier tumor cardíaco primario benigno.⁽²⁾

Los tumores cardiacos más comunes en la vida fetal y pediátrica son los rabiomiomas (60 %) seguidos de los teratomas (25 %) y fibromas (12 %). Estos tumores pueden ser únicos o múltiples, tener tamaños y morfologías diversas, y originarse del miocardio, endocardio o pericardio. A pesar de que la mayor parte de estos tumores son benignos (97 %), según su tamaño y ubicación tendrá la posibilidad de obstruir los conductos de salida o las válvulas auriculo-ventriculares, con la subsecuente insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias, derrame pericárdico e hídrops.⁽³⁾

Presentamos un caso de un lactante con signos de insuficiencia cardiaca al que se le diagnostica un tumor cardiaco, lo que motivó la revisión del tema y señaló la presencia de una localización muy inhabitual de un mixoma que en este caso es en el ventrículo derecho.

Presentación del caso

Lactante de 30 días, del sexo femenino. Parto eutócico. Peso al nacer 3180 g. Apgar 9/9. Aparentemente sano con historia posnatal de íctero por enfermedad hemolítica debido a incompatibilidad Rh. Recibió tratamiento con fototerapia. Evoluciona aparentemente bien en la unidad de cuidados intermedios de neonatología y egresa. En su casa con 29 días de edad la madre percibe que su hija respira más rápido de lo normal y acude al consultorio médico de la familia el cual decide su remisión al hospital “Juan B. Viñas” en Palma Soriano, provincia de Santiago de Cuba. Al examen físico se constata irritabilidad, ligera ictericia en escleróticas, dismorfia facial, frecuencia respiratoria de 60 por minuto, tiraje subcostal, no estertores. En el aparato cardiovascular, ruidos cardiacos rítmicos, audibles, frecuencia cardiaca de 160 latidos por minuto y soplo sistólico II-III/ VI en borde esternal izquierdo alto con escasa irradiación a otros focos y en el abdomen hígado que rebasa el reborde costal alrededor de 2 cm.

Complementarios: hemoglobina 106 g/L, hematocrito 36 %, leucograma 7 por 10^9 /L, segmentados: 0,27; linfocitos: 0,72; eosinofilos: 0,01.

Gasometría: no alteraciones del equilibrio ácido-básico.

Hemocultivo: no se aislaron gérmenes patógenos.

Electrocardiograma: microvoltaje y signos de sobrecarga sistólica de ventrículo derecho que se traducen por hipertrofia ventricular.

Radiografía de tórax que muestra cardiomegalia con índice cardio-torácico 0,70. No se observa alteraciones en el patrón vascular pulmonar.

Ecocardiograma bidimensional: se observa imagen de aspecto tumoral que ocupa parte del tracto de salida del ventrículo derecho (VD) de 16 por 31mm. Se acompaña de derrame pericárdico de 8 mm circunferencial. Contractilidad global conservada (Figs. 1 y 2).

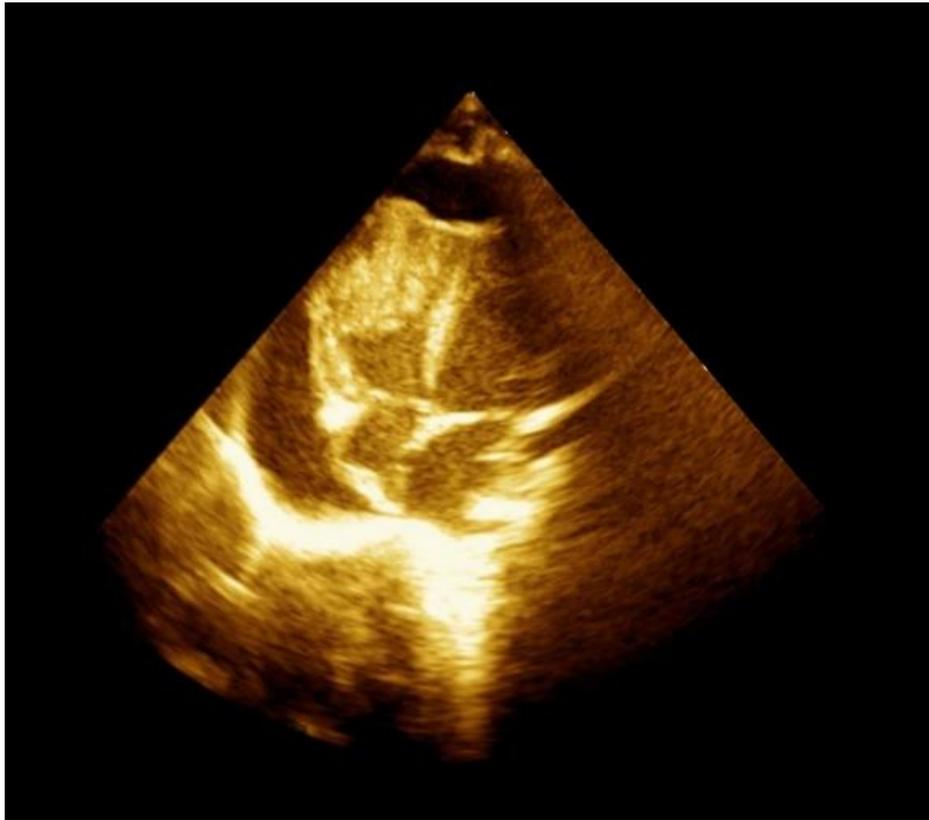


Fig. 1 - Ecocardiograma con imagen de cuatro cavidades que muestra el mixoma de ventrículo derecho.

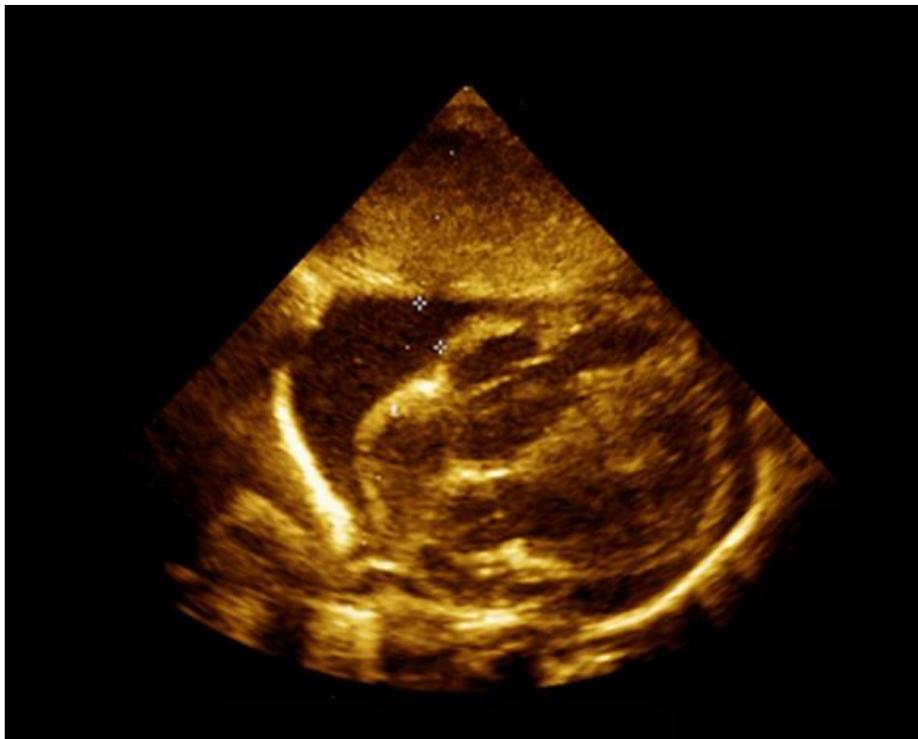


Fig. 2 - Derrame pericárdico asociado.

Diagnóstico ecocardiográfico: tumor cardíaco y derrame pericárdico asociado.

La paciente es remitida al Cardiocentro Pediátrico “William Soler”, en La Habana, para estudio y evaluar conducta. Se confirman los hallazgos ecocardiográficos y por eco doppler se observa obstrucción moderada del tracto de salida de ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea severa asociada.

Se realizó extirpación parcial del tumor. La evolución posoperatoria fue satisfactoria. En el seguimiento ecocardiográfico se observa tracto de salida de ventrículo derecho sin gradiente obstructivo e insuficiencia tricuspídea moderada residual, función de ventrículo derecho conservada, función sistólica ventricular izquierda normal, no derrame, no vegetaciones.

Estudio histopatológico de tumor de ventrículo derecho: se recibieron 2 fragmentos de tejidos, el mayor de 2 por 1 cm, con superficie rugosa de color pardo claro, y los cortes superficie de color blanquecino. Se pasaron siete fragmentos en una cápsula. El estudio histopatológico informó un mixoma del ventrículo derecho (Fig. 3).

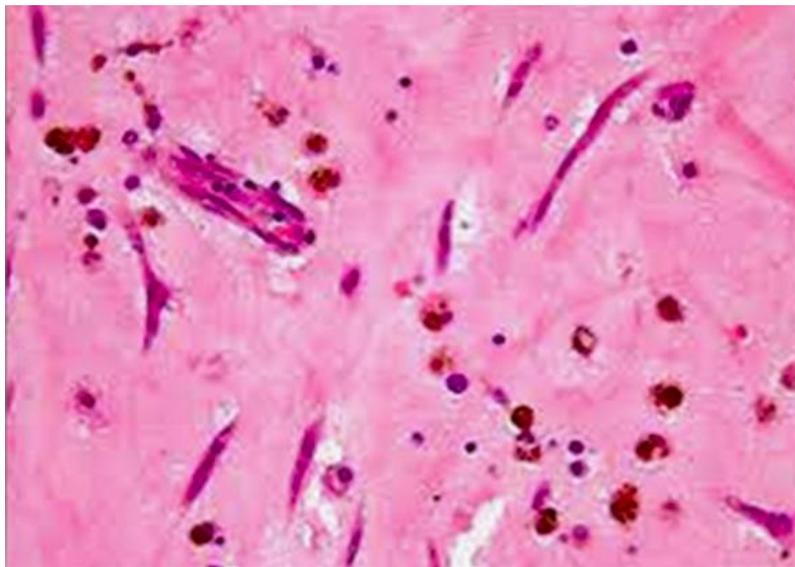


Fig. 3 - Biopsia del mixoma resecado mediante cirugía.

Discusión

Una gran proporción de tumores cardíacos primarios infantiles aparecen en niños menores de 1 año. El tumor cardíaco más común en los niños es el rabiomioma. En los lactantes menores de 1

año, más de 50 % de los tumores son rhabdomiomas, seguidos de los fibromas (25 %). En los niños de 1-16 años, casi 40 % de los tumores cardíacos benignos son fibromas y mixomas. Los mixomas suelen ser únicos y en 75 % de los casos aparecen en la aurícula izquierda, la zona de origen habitual es la fosa oval a nivel del tabique interauricular, el resto en su mayoría radica en la aurícula derecha y es extremadamente rara su ubicación a nivel ventricular. Los rhabdomiomas solo supusieron 8% de los tumores benignos en este grupo de edad. Más de 90% de los tumores primarios son benignos en los lactantes.

Aunque los tumores malignos primarios son excepcionales en los lactantes (aproximadamente 5 %), alrededor de 40 % de los tumores primarios fueron malignos en niños mayores de 1 año. Los tumores malignos descritos en los niños son el rhabdiosarcoma, el leiomioma, el angiosarcoma, el fibrosarcoma y otros muchos.⁽¹⁾

En 1862 *Von Recklinghausen* describió, por primera vez, un rhabdomioma cardíaco y en 1982 se publicó el primer caso de diagnóstico prenatal de un tumor en el corazón.

Es común que después de las 32 semanas las células de los rhabdomiomas pierdan la capacidad de dividirse lo que las hace más pequeñas o, incluso, desaparecen por completo después del nacimiento. Aun así, todos estos tumores requieren vigilancia estrecha, sobre todo los de localización o dimensiones que pueden alterar la hemodinamia, producir disritmias o insuficiencia cardíaca durante el periodo fetal y posnatal temprano. De los tumores cardíacos, los rhabdomiomas tienen particular relevancia porque pueden ser el único signo de sospecha prenatal de esclerosis tuberosa.⁽²⁾

En los niños mayores, la manifestación inicial puede ser el síncope o un dolor torácico. En ocasiones, también se produce la muerte súbita inesperada. Raras veces los síntomas varían según la posición del paciente en los casos de tumores pediculados. Las manifestaciones clínicas de los tumores cardíacos varían principalmente dependiendo de la ubicación y el tamaño del tumor. Los tumores que nacen cerca de las válvulas cardíacas ocasionan soplos cardíacos por estenosis o insuficiencia valvular. El chasquido de apertura por el tumor se presenta en caso de un tumor pediculado y sésil, como el mixoma de la aurícula izquierda.

Los mixomas aparecen como lesiones intracavitarias que afectan en la gran mayoría de los casos (75 %) a la aurícula izquierda y en cerca del 25 % a la aurícula derecha; aquejan con mayor frecuencia al sexo femenino (75 %). Típicamente aparecen en la adultez con 90 % de los pacientes entre 30 y 60 años. Alrededor de 90 % son solitarios. Son tumores sólidos, lisos y con frecuencia pediculados (1-8 cm) que se unen al tabique interauricular, protruyen en la cavidad auricular y por su relación con la válvula mitral o tricúspide pueden causar regurgitación o una obstrucción intermitente y un cuadro clínico con mayor frecuencia compatible con estenosis valvular.

Pueden ocasionar, además, insuficiencia cardíaca, fibrilación auricular, bloqueo cardíaco y efusión pericárdica con o sin taponamiento, síntomas pulmonares debido a invasión del pulmón

adyacente y síndrome coronario agudo debido a compresión extrínseca del sistema coronario izquierdo.

En la paciente aquí presentada, se trata de un tumor radicado en el ventrículo derecho que obstruye la salida de sangre hacia la arteria pulmonar y genera por ello una insuficiencia de la válvula tricúspide secundaria, localización bastante infrecuente. Todo ello se corrobora por las manifestaciones clínicas, electrocardiográficas y ecocardiográficas de obstrucción valvular pulmonar e insuficiencia tricuspídea secundarias. ^(3,4,5,6)

Todos los pacientes que presenten tumores cardiacos deben ser tratados por un equipo multidisciplinario en el que figuren oncólogos, radioterapeutas, cardiólogos y cirujanos cardiacos. El trasplante cardiaco, llevado a cabo por primera vez por el Dr. Cooley en 1984, se ha convertido en una opción en algunos centros para el tratamiento de casos complejos. ⁽⁷⁾

Actualmente, la ecocardiografía es la técnica de elección para la detección y localización de los tumores cardíacos en sus diferentes variantes transtorácica y transesofágica. Existen otros métodos paraclínicos de gran ayuda, especialmente la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN). El ecocardiograma transtoracico de dos dimensiones, es sin dudas una herramienta útil, accesible en todo el país y no invasiva, para el estudio inicial de estas afecciones intracardiacas. ⁽⁸⁾

Las indicaciones quirúrgicas están relacionadas con el efecto hemodinámico o mecánico, arritmias o la disfunción ventricular que ocasionan, más que a su origen anatomopatológico de benignidad o tamaño tumoral. En los tumores malignos o metastásicos la conducta a seguir la determina el origen primario del tumor, así como el estadio en que se encuentra cada paciente. ⁽⁹⁾

El diagnóstico y tipificación tumoral solo puede ser confirmado con el estudio al microscopio de luz mediante métodos tradicionales (coloraciones núcleo-citoplasmáticas y coloraciones especiales), inmunohistoquímica y en los laboratorios que disponen de los medios, la hibridación *in situ*, el reordenamiento genético y en muchos casos la ultraestructura como complemento de gran utilidad para el diagnóstico en varios tipos de tumores. ⁽¹⁰⁾

El tratamiento quirúrgico depende del tipo histológico, tamaño y contexto clínico y puede ser desde resecciones simples, que incluyen solo la exéresis del tumor primario, hasta la necesidad de técnicas más complejas como el trasplante cardiaco. ⁽¹¹⁾

Se concluye que la ecocardiografía bidimensional es la principal herramienta inicial para la detección de los tumores cardíacos en los pacientes pediátricos. La ecocardiografía Doppler permite determinar con precisión la extensión y localización de los tumores y la repercusión hemodinámica de la masa tumoral. La indicación quirúrgica depende más del efecto hemodinámico de la tumoración que de su origen anatomopatológico.

Referencias bibliográficas

1. Park Myung K. Tumores cardiacos. *Cardiología Pediátrica*. 6 ed. España: Editorial: Elsevier; 2015.
2. Juárez-García LC, Mendoza-Celaya J, Flores-Gallegos L, López-Félix J, Casillas-Barrera M, Leis-Márquez T, *et al.* Tumores cardiacos fetales: Importancia del diagnóstico prenatal y repercusiones perinatales. *Ginecol Obstet Mex.* 2018;86(3):193-9. DOI: <https://doi.org/10.24245/gom.v86i3.2089>
3. Castellanos Rojas R, Ferrer Herrera I, Martínez Pinto PD, Carreras Calvo F, Perozo Panicello R, Segura Pujal LA. Mixoma ventricular izquierdo en paciente con síndrome de inmunodeficiencia humana. *AMC* 2016 [acceso 13/11/2020];(3):309-14. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552016000300411&lng=es
4. Balmori Cuellar ML. Tumor intracardiaco en paciente adolescente. *Rev Colomb Cardiología*. 2016;24(3):301-6 DOI: <http://dx.doi.org/10.2016/j.rccar.2016.06.011>
5. Ferreira Moreno V, Mesa Castellín A, Montes de Oca Rodríguez E. Tumor cardiaco en la infancia. Discusión breve a propósito de un caso. *Rev Méd Electrón.* 2007;29(2). DOI: <http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vols2%202007/tema13.htm>
6. Nizahel E, Vladimir R, Ángel P. Tumores cardiacos primarios. Generalidades y particularidades clínicas. *Rev. cuba. cardiol. cir. cardiovasc.* 2014 [acceso 15/10/2020];20(3). Disponible: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=55218#>
7. Mann D, Zipes L, Douglas P, Libby P, Bonow Robert O. Braunwald. *Tratado de cardiología*. 10ma ed. España: Editorial: Elsevier; 2016.
8. Dugand M, Castañeda E. Clinical features of patients with primary heart tumors. *Rev Med Hered.* 2017 [acceso 15/10/2020];28(4):226-9. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&PID=S1018130X2017000400002&LNG=es
9. Garay N, Álvarez S, Melgarejo M, Mesa ME, Bellasai J. Tumores cardíacos de resorte quirúrgico. Serie de Casos. *Pediatría (Asunción)*. 2019 [acceso 15/10/2020];46(3). Disponible en: <http://www.revistaspp.org/index.php/pediatria/article/view/518>
10. Blandenier Bosson de Suárez C, Gamboa JD. Tumores primarios cardiacos y pericárdicos (parte 1). Aspectos generales y morfológicos. *Avances Cardiol.* 2016 [acceso 15/10/2020];36(1):18-30. Disponible en: https://avancescardiologicos.org/site/index.php?option=com_k2&view=item&id=104:tumores-primarios-cardiacos-y-pericardicos-parte-iii-tumores-cardiacos-malignos&Itemid=354
11. González R, Toloza C, Reyes R, Spencer L, Seguel E, Stockins A, *et al.* Tumores cardiacos primarios. *Rev Méd Chile.* 2020;148(3):327-35. doi:<http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872020000300327>

Conflictos de intereses

No se declaran, ni ganancias económicas.

