

Tumores cardíacos primarios en la infancia

A. Sánchez Andrés, B. Insa Albert, J.I. Carrasco Moreno, A. Cano Sánchez,
A. Moya Bonora y J.M. Sáez Palacios

Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia, España.

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son muy poco frecuentes en la edad pediátrica, y su incidencia varía entre el 0,0017 y el 0,28%. Más del 90% son de naturaleza benigna. La variedad más frecuente es el rabdomioma, asociado en más del 60% de los casos con esclerosis tuberosa.

Material y métodos

Se realizó un análisis retrospectivo de historias clínicas con diagnóstico de tumor cardíaco primario entre marzo de 1977 y marzo de 2007, y se encontró a un total de 27 pacientes.

Resultados

La edad de diagnóstico inicial es más frecuente en el período neonatal, a partir del hallazgo de un soplo cardíaco (11 casos). No hubo diferencias en la distribución por sexos. En 14 pacientes se encontró cardiomegalia en la radiografía de tórax. De acuerdo con las características ecocardiográficas, se diagnosticaron 20 rabdomiomas, 2 fibromas, 2 teratomas pericárdicos y 3 tumores no clasificables. La mayor parte se localizaron en el ventrículo izquierdo. Además de la ecocardiografía, se realizó cateterismo cardíaco en 3 casos y angiorresonancia en 5 casos. Durante su evolución se constataron episodios de arritmias en 11 pacientes. En 5 se requirió algún tipo de procedimiento quirúrgico, en los que se obtuvo el diagnóstico anatomopatológico. La mortalidad inicial de causa cardiológica fue de 3 pacientes. El 75% de casos con rabdomiomas presentaba o desarrolló esclerosis tuberosa. En la mayoría de los rabdomiomas (13 casos) se produjo regresión espontánea.

Conclusiones

En primer lugar, se evidencia la baja prevalencia de esta patología en la infancia. El rabdomioma es el tumor cardíaco primario más frecuente y en nuestro estudio se asoció en el 75% de los casos a esclerosis tuberosa. El diagnóstico es más frecuente en el período neonatal precoz tras la auscultación de un soplo cardíaco y la ecocardiografía, la técnica diagnóstica de elección, mientras que no se ha encontrado utilidad de otras técnicas de imagen, como la

angiorresonancia, para su diagnóstico en la población infantil. La aparición de la ecocardiografía fetal permite descubrirlos precozmente. El curso es benigno en la mayoría de los tumores, con tendencia a la regresión espontánea en los rabdomiomas. Debe vigilarse la aparición de arritmias durante su evolución, que precisará tratamiento médico. La cirugía es necesaria en los casos con síntomas graves, debidos a obstrucción en los tractos de salida ventricular. Una opción quirúrgica es el trasplante cardíaco en caso de tumores irreseccables con riesgo vital.

Palabras clave:

Tumores cardíacos. Rabdomioma. Fibroma. Teratoma pericárdico. Esclerosis tuberosa. Ecocardiografía. Angiorresonancia.

PRIMARY CARDIAC TUMOURS IN INFANCY

Introduction

Primary cardiac tumours are very rare in the paediatric age, their incidence varies from 0.0017% to 0.28%. More than 90% are benign in nature. The most common variety is the rhabdomyoma, present in over 60% of cases with tuberous sclerosis.

Material and methods

We performed a retrospective analysis of medical records with a diagnosis of primary cardiac tumor between March 1977 and March 2007, finding a total of 27 patients.

Results

The age of initial diagnosis is more prevalent in the neonatal period, beginning with the discovery of a heart murmur (11 cases). There was no difference in gender distribution. In 14 patients were found cardiomegaly on chest radiograph. According to the echocardiography characteristics there were diagnosed 20 rhabdomyomas, 2 fibromas, 2 pericardial teratomas and 3 non classifiable tumours. Most were located in the left ventricle. Echocardiography, cardiac catheterization was also performed in

Correspondencia: Dr. A. Sánchez Andrés.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario La Fe.
Avda. de Campanar, 11. 46009 Valencia, España.
Correo electrónico: tonisanchan@hotmail.com

Recibido en noviembre de 2007.
Aceptado para su publicación en marzo de 2008.

3 cases and angioresonance in 5 cases. During their evolution, episodes of arrhythmias were observed in 11 patients, 5 patients required some sort of surgical procedure, which confirmed the histopathology diagnosis. In 3 patients the initial cause of death was cardiological. The 75% of cases with rhabdomyomas presented or developed tuberous sclerosis. In most of the rhabdomyomas (13 cases), there was a spontaneous regression.

Conclusions

Firstly, there is shown to be a low prevalence of this disorder in children. Rhabdomyoma is the most common primary cardiac tumour in our study and it was associated in 75% of cases with tuberous sclerosis. The diagnosis is more common in the early neonatal period after auscultation of a cardiac murmur and echocardiography, the diagnostic technique of choice, other imaging techniques, such as angioMRI not being of much for diagnosis in children. The emergence of foetal echocardiography allows early detection. The course is benign in most tumours, rhabdomyomas tending to regress spontaneously. It must be monitored as the occurrence of arrhythmias during its evolution will require medical treatment. Surgery is needed in cases with severe symptoms, due to obstruction in the ventricular output tracts. One option is the surgical cardiac transplant in non-resectable life-threatening tumours.

Key words:

Cardiac tumours. Rhabdomyoma. Fibroma. Pericardial teratoma. Tuberous sclerosis. Echocardiography. AngioMRI.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son muy poco frecuentes en todas las edades, con una incidencia que varía entre el 0,0017 y el 0,28%. Más del 90% de estos tumores son de naturaleza benigna^{1,2}. La variedad histológica más frecuentemente encontrada es el rhabdomioma, que se asocia en más del 60% de los casos con esclerosis tuberosa, seguido por el fibroma, el teratoma, los tumores vasculares, el mixoma (mucho más frecuente en adultos) y el teratoma pericárdico. La forma de presentación clínica está determinada por el tamaño y la localización del tumor, y los soplos cardíacos, las arritmias, la cianosis, el distrés respiratorio y la insuficiencia cardíaca aguda son los principales signos y síntomas de inicio³. El diagnóstico antiguamente se basaba en los hallazgos encontrados en las necropsias; actualmente, gracias a las nuevas técnicas de imagen, como la ecocardiografía y la resonancia magnética (RM), pueden ser detectados de forma no invasiva con gran precisión y tan precozmente como en estadio intrauterino. Más del 90% de los tumores cardíacos se clasifican histológicamente como benignos. No obstante, a pesar de esta histología favorable, se aprecia una notoria morbimortalidad debida, fundamentalmente, al tamaño y la localización, además de los problemas debidos a la patología asociada, como la esclerosis tuberosa en los casos de rhabdomiomas. En la mayoría de ellos se

ha comunicado regresión espontánea, por lo que sólo se considera necesario el tratamiento quirúrgico en caso de obstrucciones graves en los tractos de salida ventriculares o de que produzcan síntomas de riesgo vital^{3,4}.

El objetivo de este estudio ha sido revisar la experiencia de nuestro centro con los tumores cardíacos primarios en los últimos 30 años y destacar los cambios en las técnicas de las que disponemos para su diagnóstico, así como las distintas opciones en cuanto a su tratamiento y el de sus problemas cardíacos asociados.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas entre marzo de 1977 y marzo de 2007, incluyendo solamente los tumores cardíacos primarios, desechando otras masas de origen no cardiogénico. En él se encontró un total de 27 pacientes.

Se ha recogido el tipo de tumor (según sospecha por sus características y cuando ha sido posible el diagnóstico anatomopatológico), así como las localizaciones, la edad de diagnóstico y las manifestaciones iniciales, la presencia de arritmias y su asociación con otros hallazgos clínicos (tabla 1). A su vez, también quedan reflejados el tiempo de seguimiento, la necesidad de tratamiento médico y/o quirúrgico y la evolución de los mismos.

RESULTADOS

La edad de diagnóstico varió desde la época prenatal (8 casos) hasta los 15 años, y fue más frecuente su detección inicial en el período neonatal (11 casos). No se encontraron diferencias según el sexo (13 varones y 14 mujeres).

Los motivos de consulta fueron en 11 casos (todos recién nacidos) soplo cardíaco (40%), en 8 casos (30%) diagnóstico prenatal (4 hallazgos casuales, 1 taquicardia fetal, 1 extrasístole fetal, 1 hidropesía y 1 derrame pericárdico), en 5 casos (todos ellos mayores de 1 año) para completar estudio en pacientes diagnosticados de esclerosis tuberosa (18%) y en otros 3 casos (12%) por arritmia, cianosis y dificultad respiratoria/insuficiencia cardíaca, respectivamente.

En 14 pacientes (52%) se encontró cardiomegalia en la radiografía de tórax; todos ellos eran menores de 1 año (12 recién nacidos y 3 lactantes). Se trataba de tumores múltiples en 14 casos, y el resto eran tumores únicos. La localización de los tumores es variable: se sitúa en el 64,5% de los casos en el ventrículo izquierdo, en el 24,5% en el ventrículo derecho, en el 3,5% en la aurícula derecha y en el 7,5% en pericardio visceral.

Durante su evolución se constataron episodios de arritmias en 11 pacientes (40%): 3 taquicardias paroxísticas supraventriculares, 1 de ellos con preexcitación tipo Wolf-Parkinson-White (WPW) (todos los tumores fueron rhabdomiomas), 1 WPW asintomático, 3 taquicardias ventriculares (2 rhabdomiomas y 1 fibroma), 2 no sostenidas

TABLA 1. Tumores cardíacos primarios en el Hospital Infantil La Fe (Valencia) 1997-2007

Caso	Sexo	Edad	Presentación	Hallazgos asociados	Manifestaciones (arritmias)	Número y localización	Tipo (AP)	Pruebas de imagen	Evolución	Tratamiento quirúrgico
1	Mujer	10 años	Soplo	No	No	1 VD	Fibroma AP TC de tórax Angio-RM	Ecocardiografía	Desaparición en 1 año	Resección
2	Mujer	22 meses	Soplo + ICC	Canal AV Síndrome de Down	Soplo ICC Cardiomegalia	1 VI	Mixoma/fibroma No AP	Ecocardiografía Angio-RM	Pérdida DE seguimiento	No
3	Hombre	Prenatal 38 SG	Casual	ET	Manchas acrómicas	2 VI No AP	Rabdomioma	Ecocardiografía	2 años Regresión	No
4	Mujer	Prenatal 39 SG	Taquicardia fetal	No	Soplo TSVP (x 2) Cardiomegalia	5 VI y 1 VD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	4 meses	No
5	Mujer	2 días	Soplo	ET	Manchas acrómicas TSVP (x 2)/WPW Soplo Cardiomegalia	3 VI y 2 VD	Rabdomiomas No AP	Ecocardiografía	4 meses Tendencia a regresión	No
6	Hombre	3 días	Soplo	No	Soplo	1 VD	Rabdomioma VS Fibroma No AP	Ecocardiografía Angio-RM	3 años Estable	No
7	Hombre	Prenatal 20 SG	Casual	No	No	1 VI	Rabdomioma	Ecocardiografía	Desaparición	No
8	Mujer	Prenatal 30 SG	Extrasístolia fetal	ET	Manchas acrómicas (2 al mes)	6 VI y 3 VD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	7 años Involución	No
9	Mujer	1 día	Soplo	2 CIV musculares	Soplo Cardiomegalia	2 VI	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	2 años Pérdida de seguimiento	Resección parcial Plastia aórtica
10	Hombre	6 meses	Estudio por ET	ET	Soplo Cardiomegalia	3 VI	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía Caterismo	14 años Alta adultos Estable	No
11	Hombre	12 años	Estudio por ET	ET	Soplo	1 VI	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	3 años Alta adultos Estable	No
12	Hombre	Prenatal 22 SG	Casual	ET	Soplo Manchas acrómicas	3 VI y 2 VD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	10 años Involución Alta	No
13	Mujer	3 meses	Estudio por ET	ET	No	1 VI y 1 VD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía Angio-RM	5 años Desaparición	No
14	Hombre	Prenatal 32 SG	Polihidramnios Bradicardia Hidropesía	ET	TSVP/TV Hidropesía/ICC Cardiomegalia	3 VI; 1 VD y 1 AD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	9 días Muerte Shock cardiogénico	No
15	Hombre	2 años	Síncope por FV Soplo	No	TV FV WPW Cardiomegalia	1 VI	Fibroma AP	Ecocardiografía	3 años Muerte TV	Trasplante cardíaco

(Continúa)

TABLA 1. Tumores cardíacos primarios en el Hospital Infantil La Fe (Valencia) 1997-2007 (Continuación)

Caso	Sexo	Edad	Presentación	Hallazgos asociados	Manifestaciones (arritmias)	Número y localización	Tipo (AP)	Pruebas de imagen	Evolución	Tratamiento quirúrgico
16	Mujer	RN	Cianosis	ET	Cardiomegalia Manchas acrómicas Bloqueo AV I y II	1 VD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	14 años Involución Alta Adultos	No
17	Hombre	15 años	Estudio por ET	ET	No	2 VI	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	1 año Alta adultos	No
18	Hombre	2 día	Soplo	ET	Soplo Cardiomegalia	2 VI y 2 VD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía Cateterismo	14 años Involución Alta adultos	No
19	Mujer	10 años	Estudio por ET	ET	Soplo	2 VI y 1 VD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	4 años Estable Alta adultos	No
20	Mujer	18 días	Soplo	CIV muscular	Soplo	1 VI	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	7 años Desaparición Alta	No
21	Mujer	RN	Soplo	ET	Soplo Cardiomegalia Bloqueo AV II TSVP	3 VI y 1 AD	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	15 años Involución Alta adultos	No
22	Mujer	3 días	Soplo	ET	Soplo Cardiomegalia Extrasístoles ventriculares TV no sostenida	1 VI	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía TC de tórax	14 años Involución Alta adultos	No
23	Hombre	Prenatal 29 SG	Derrame pericárdico	No	Derrame pericárdico Tumoración mediastínica	1 pericardio derecho Pared aórtica	Teratoma pericárdico AP	Ecocardiografía TC de tórax Angio-RM	4 días Muerte Shock cardiogénico	Resección + pericardiectomía
24	Hombre	4 días	Soplo WPW	ET CIV muscular	Soplo Cardiomegalia TV no sostenida	1 VI	Rabdomioma AP	Ecocardiografía cateterismo	2 años y medio Muerte Estado convulsivo	Biopsia
25	Hombre	Prenatal 34 SG	Prenatal CoAo	No	No	Pericardio izquierdo	Teratoma pericárdico No AP	Ecocardiografía Angio-RM	6 meses	Reparación Coartación
26	Mujer	Prenatal	Bloqueo AV completo	No	Bloqueo AV completo	Cruz cordis	Rabdomioma No AP	Ecocardiografía	6 meses	No
27	Mujer	15 días	Soplo	ET	Soplo	6 VI y 1 VD	Rabdomiomas No AP	Ecocardiografía	8 meses	No

AD: aurícula derecha; AP: anatomía patológica; AV: auriculoventricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación de aorta; ET: esclerosis tuberosa; FV: fibrilación ventricular; ICC: insuficiencia cardíaca; RM: resonancia magnética; RN: recién nacido; SG: semanas de gestación; TC: tomografía computarizada; TSVP: taquicardia supraventricular paroxística; TV: taquicardia ventricular; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; WPW: Wolf-Parkinson-White.



Figura 1. Ecocardiografía que muestra rabdomioma en el ventrículo izquierdo.

y 1 taquicardia ventricular sostenida que realizó una fibrilación ventricular, 1 bloqueo auriculoventricular completo y 2 bloqueos auriculoventricular de segundo grado (rabdomiomas).

Las técnicas de diagnóstico utilizadas (figs. 1-5) fueron la ecocardiografía fetal (8 casos), y ecocardiografía (27 casos), cateterismo cardíaco (3 casos, todos ellos realizados previamente a 1995) y angiorresonancia magnética (angio-RM) (6 casos). Se obtuvo el diagnóstico anatomopatológico en 4 casos. Se realizó el diagnóstico del tipo de tumor en función de las características ecocardiográficas en cuanto a número (los rabdomiomas suelen tener presentación múltiple en la mayoría de los casos) y localización (los rabdomiomas se localizan más frecuentemente en el ventrículo izquierdo) y de la RM (en mayores de 5 años desde 1999 y en recién nacidos sólo en casos especiales en los que existe alguna duda o en tumores únicos), la asociación a esclerosis tuberosa (en el momento del diagnóstico o durante la evolución), la tendencia a la regresión o desaparición (con mayor probabilidad se tratará de rabdomiomas) y la anatomía patológica. De acuerdo con estas características ecocardiográficas se diagnosticaron 20 rabdomiomas (74%) (15 de ellos asociados con esclerosis tuberosa [55,5%]), 2 fibromas (7,5%), 2 teratomas pericárdicos (7,5%) y 3 tumores no clasificables (11%). Uno de ellos, por su comportamiento y características, se ha agrupado dentro de los fibromas, y no se ha podido discernir el tipo de tumor, ya que ha constituido una pérdida de seguimiento. Los otros tumores no clasificables se encuentran actualmente en seguimiento; uno

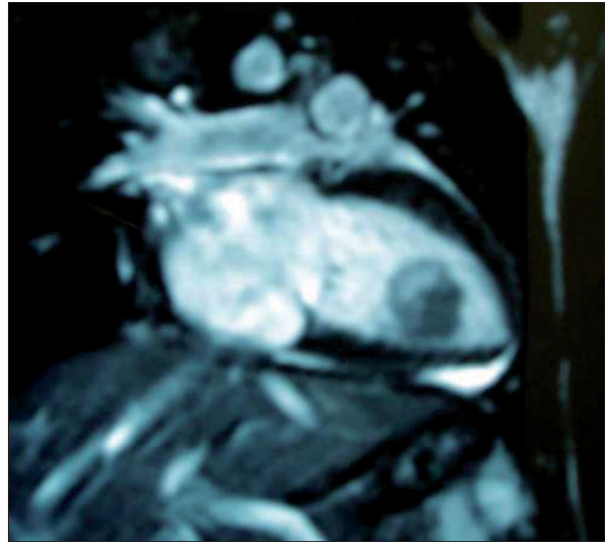


Figura 2. Angiorresonancia que muestra el mismo rabdomioma en el ventrículo izquierdo.

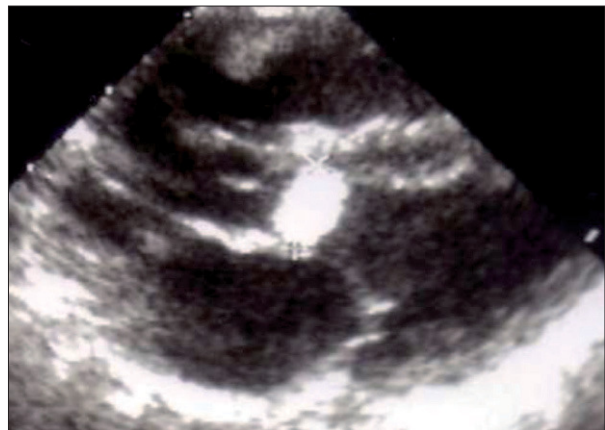


Figura 3. Ecocardiografía de un rabdomioma que produce obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

de ellos, debido a su tendencia a la regresión, se ha terminado incluyendo dentro de los rabdomiomas; el otro permanece estable en cuanto al tamaño y, de momento, no está claro el tipo, aunque por el comportamiento podemos agruparlo dentro del grupo de los rabdomiomas. Se obtuvo el diagnóstico mediante anatomía patológica en 4 pacientes (3 mediante resección quirúrgica y 1 mediante biopsia). Se utilizó la RM en 5 casos, en 3 pacientes mayores de 5 años y en 2 recién nacidos (tumores únicos).

La evolución de los rabdomiomas fue la siguiente: se produjo regresión/desaparición completa en 12 casos, en 4 casos se mantuvieron estables en cuanto a su tamaño, el desenlace fue fatal en 2 casos y en 1 caso perdimos el seguimiento por traslado a su país de origen.

En 5 pacientes se realizó algún procedimiento quirúrgico: 2 resecciones en 1 rhabdomioma y 1 fibroma (indica-

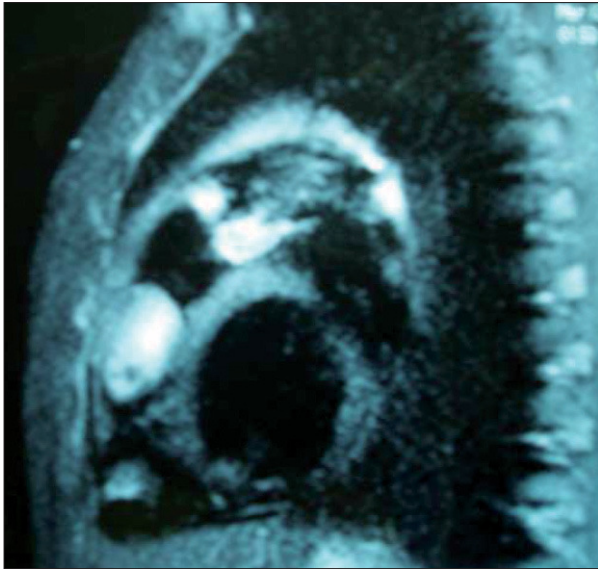


Figura 4. Cateterismo realizado para biopsiar dicho tumor y valoración prequirúrgica.

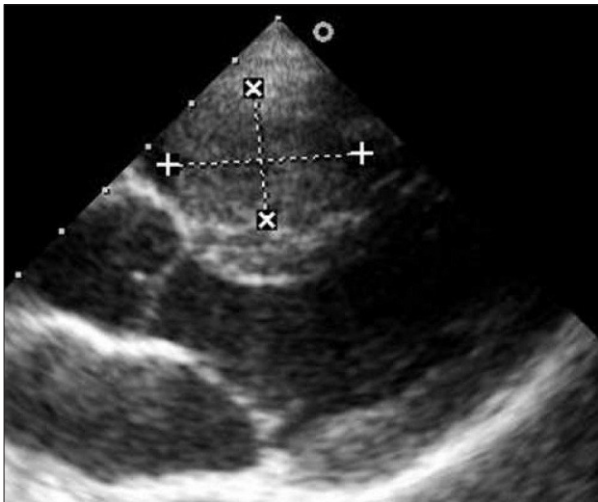


Figura 5. Ecocardiografía de un fibroma que produce protrusión en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

das por obstrucciones graves en los tractos de salida ventriculares), 1 pericardiotomía con resección ventricular parcial en el teratoma pericárdico, 1 biopsia quirúrgica (por irreseabilidad) en 1 rabdomioma y 1 trasplante cardíaco en 1 fibroma.

La mortalidad global fue de 4 pacientes (15%), y fue atribuible a causas cardíacas debidas a la patología de base en 3 casos: 1 teratoma pericárdico (*shock* cardiogénico), 1 rabdomioma (arritmias malignas) y 1 fibroma (tormenta arrítmica postrasplante). El otro caso se trató de un rabdomioma en un paciente con esclerosis tuberosa grave que falleció como consecuencia de un estado convulsivo refractario.

DISCUSIÓN

Podemos observar un aumento en el diagnóstico de este tipo de tumores debido, en buena parte, al fuerte desarrollo de la ecocardiografía pediátrica y fetal como modalidades de diagnóstico no invasivo que aun en pacientes asintomáticos ha permitido mejorar el diagnóstico, realizándolo de una forma cada vez más precisa y precoz⁵.

Cabe mencionar dentro de este apartado el desarrollo de la RM como método de ayuda al diagnóstico, si bien no sustituye sino complementa a la ecocardiografía y a los hallazgos clínicos y evolutivos. A pesar de ser una técnica de uso más habitual en adultos, su uso dentro de la cardiología pediátrica ha experimentado un aumento en los últimos años.

Algunas series han demostrado gran correlación entre las imágenes de RM y la anatomía de los tumores cardíacos, ya que permite una mejor diferenciación de las características del tumor, incluyendo el tamaño, la infiltración mural y extensión a los grandes vasos, pericardio y otros órganos extracardíacos. La RM permite una mejor valoración de algunos tumores en los que la ecocardiografía resulta subóptima, sobre todo en cuanto a la caracterización tisular y un mayor acercamiento al diagnóstico histológico⁶. Asimismo, proporciona una mejor valoración del tamaño, la infiltración mural y la extensión a grandes vasos. La excelente ventana acústica en la mayoría de los pacientes pediátricos restaría utilidad a las RM comparado con su importante papel en el adulto, sobre todo si se tiene en cuenta la necesidad de sedación en niños pequeños. Por ello, en nuestro centro (RM disponible desde 1999) limitamos su empleo a pacientes mayores de 4 o 5 años, además de aquellos pacientes con subóptima caracterización ecocardiográfica, en recién nacidos y lactantes en los que exista alguna duda en cuanto al diagnóstico y para una mejor valoración prequirúrgica^{7,8}.

Un dato que llama la atención es que, como hemos visto, la mayoría de los diagnósticos se produjeron en el período neonatal a raíz del hallazgo de un soplo cardíaco en la exploración habitual, y la mayoría de los diagnósticos fueron por encima del año de edad, realizados para completar estudio en niños con esclerosis tuberosa.

La aparición de arritmias es un importante hecho destacable, no sólo durante la evolución, sino también como manifestación inicial y como elevada causa de morbimortalidad dentro de esta patología, ya que muchos casos requieren medicación antiarrítmica agresiva y en otros pueden incluso indicar el tratamiento quirúrgico.

La coexistencia de tumor cardíaco y cardiopatía congénita es infrecuente en general. Algunos autores postulan que la presencia del tumor en etapas tempranas del desarrollo embriológico tendría una posible interacción con el crecimiento de las estructuras normales del corazón⁵. En nuestra serie se ha encontrado una asociación en 5 ca-

sos: 3 comunicaciones interventriculares, 1 defecto septal auriculoventricular y 1 coartación de aorta.

En relación con el tipo de tumor, el rhabdomioma ocupa el primer lugar en nuestra serie, con una proporción del 74% (20 casos) respecto al resto de tumores estudiados en nuestra serie, encontrando asociación con esclerosis tuberosa en la tercera parte de los casos. Esta enfermedad se caracteriza por hamartomas intracraneales, angiomiolipomas renales, fibromas subungueales y *nevus* epidérmicos, entre otros. La principal causa de muerte en estos pacientes es la patología neurológica, seguida del resto de problemas; la mortalidad por problemas cardíacos es inferior al 1%¹⁰. Los rhabdomiomas se presentan más frecuentemente de forma múltiple y tienen una localización preferente en los ventrículos (sobre todo en el lado izquierdo)⁸. Hay que destacar la tendencia de este tumor a la regresión espontánea, tal como se ha visto en la mayoría de los pacientes de nuestra serie con este diagnóstico. No se conoce con seguridad el mecanismo de esta regresión, pero se ha propuesto una implicación de la apoptosis celular en el mismo¹¹⁻¹³.

El segundo lugar en nuestra serie, a gran distancia del rhabdomioma, lo ocuparían los fibromas. Habitualmente se presentan como tumores únicos, en la pared libre del ventrículo izquierdo o en el septo. Se trata de un tumor no encapsulado que infiltra el miocardio normal subyacente, y que puede asociar áreas de calcificación e incluso necrosis focal y degeneración quística debido a su gran crecimiento. Si bien se trata de tumores histológicamente benignos, su comportamiento es distinto del de los rhabdomiomas, ya que no remiten espontáneamente y tienen mayor tendencia a causar complicaciones con elevada mortalidad, por lo que muchos requieren exéresis quirúrgica precoz, tras la cual la evolución suele ser favorable³⁻⁵.

Por último, cabe señalar la presencia de un teratoma pericárdico en nuestra serie. Se trata de un tumor histológicamente benigno, que se inicia fundamentalmente con derrame pericárdico o hidropesía fetal, en el que son de gran ayuda otras técnicas de diagnóstico, como la tomografía computarizada (TC) o la RM. Se aprecian áreas multiquisticas con algunos focos de calcificación. Son tumores subsidiarios de tratamiento quirúrgico y son los que asocian la mayor tasa de supervivencia tras resección quirúrgica. Cuando empiezan como hidropesía fetal el pronóstico se ensombrece. Se han comunicado tanto la recurrencia del tumor tras la resección, como la estabilidad e incluso la regresión espontánea del tumor^{4,14}.

Hay que destacar la necesidad de tratamiento quirúrgico en sólo 4 pacientes de la serie, ya que uno de ellos se dio por irreseccable y sólo se pudo tomar biopsia del mismo. Las indicaciones fueron la obstrucción grave en los tractos de salida ventriculares y la inestabilidad hemodinámica^{15,16}. Se realizó un trasplante cardíaco en un paciente con un fibroma ventricular que originaba arritmias malignas refractarias al tratamiento médico.

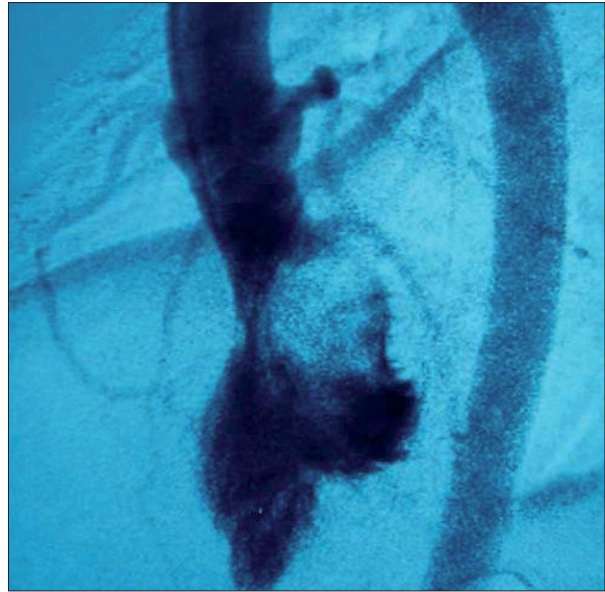


Figura 6. Angiorresonancia del mismo tumor.

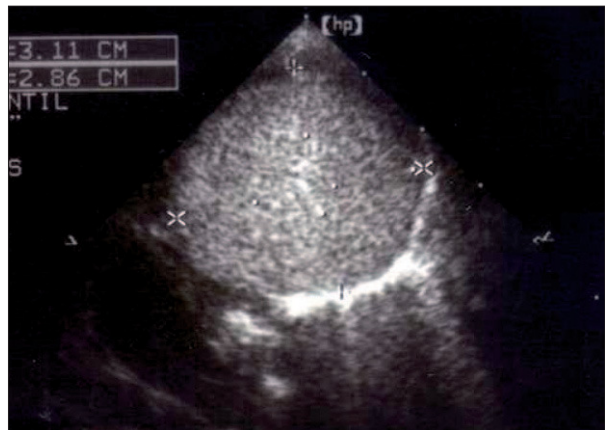


Figura 7. Ecocardiografía que muestra un teratoma pericárdico.

La mortalidad global fue de 4 pacientes, atribuible a patología cardíaca en 3 pacientes (11%). El otro falleció de patología neurológica secundaria a la esclerosis tuberosa que padecía.

En conclusión, se evidencia la baja prevalencia de esta patología en la infancia. No hemos encontrado diferencias significativas en cuanto al sexo. El rhabdomioma es el tumor cardíaco primario más frecuente en la infancia y en nuestro estudio se asociaron en el 55,5% de los casos a esclerosis tuberosa. Cabe destacar su presentación múltiple y la localización en ventrículo izquierdo como las más frecuentes. El diagnóstico es más frecuente en el período neonatal precoz tras la auscultación de un soplo cardíaco, y la ecocardiografía es la técnica diagnóstica de elección. Hay que guardar prudencia en cuanto a la utilidad de

otras técnicas de imagen, como la RM, para su diagnóstico en la población infantil. Con la aparición de las nuevas técnicas de ecocardiografía fetal, podemos descubrirlos cada vez más precozmente. El curso es benigno en la mayoría de tumores, con tendencia a la regresión espontánea. Debe vigilarse la aparición de arritmias que precisarán tratamiento médico durante su evolución. Se requirió cirugía en los casos con síntomas graves, debidos a obstrucción en los tractos de salida ventricular. Una opción quirúrgica es el trasplante cardíaco en caso de tumores irrecesables con riesgo vital.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sallee D, Spector ML, Van Heeckeren DW, Patel CR. Primary pediatric cardiac tumors: A 17 year experience. *Cardiol Young*. 1999;9:155-62.
2. Vázquez H, Quilindro A, Sicurello MI, Bailatti N, Gómez J, Rodríguez Coronel A. Tumores cardíacos primarios en pediatría. *Rev Argent Cardiol*. 2003;71:270-4.
3. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol*. 2004;25:252-73.
4. Freedom RM, Lee KJ, McDonald C, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol*. 2000;21:299-316.
5. Hwa J, Ward C, Nunn G, Cooper S, Lau KC, Scholler G. Primary interventricular cardiac tumors in children: Contemporary diagnostic and management options. *Pediatr Cardiol*. 1994; 15:233-7.
6. Freedberg RS, Kronzon I, Rumancik WM, Liebeskind D. The contribution of magnetic resonance imaging to the evaluation of intracardiac tumors diagnosed by echocardiography. *Circulation*. 1988;77:96-103.
7. Krombach GA, Spuentrup E, Buecker A, Mahnken AH, Katoh M, Temur Y, et al. Heart tumors: Magnetic resonance imaging and multislice spiral CT. *Rofo*. 2005;177:1205-18.
8. Aviram G, Fishman JE. Magnetic resonance imaging of the heart and great vessels. *Can Assoc Radiol J*. 2004;55:96-101.
9. Choi JY, Bae EJ, Noh CI, Yoon YS, Hwang YS. Cardiac rhabdomyoma in childhood tuberous sclerosis. *Cardiol Young*. 1995; 5:166-71.
10. Jiménez Casso S, Benito Bartolomé F, Sánchez Fernández-Bernal C. Rabdomiomas cardíacos en la esclerosis tuberosa: manifestaciones clínicas y evolución de 18 casos diagnosticados en la infancia. *An Esp Ped*. 2000;52:36-40.
11. Cabrera Duro A, Rodrigo Carbonero D, Aramendi Gallardo J, Pastor Menchaca, Galdeano Miranda JM, Hermana Tenzanos T, et al. Esclerosis tuberosa con rabdomioma del tracto de salida del ventrículo izquierdo. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62:367-9.
12. McMahon CJ, Ayres NA, Lewin MB. Cardiac rhabdomyoma: A report of alternative strategies to surgical resection. *Cardiol Young*. 2001;11:670-2.
13. Shepherd CW, Gómez MR, Lie JT, Crowson CS. Causes of death in patients with tuberous sclerosis. *Mayo Clin Proc*. 1991; 66:792-6.
14. García Martínez E, Torres Borrego J, Méndez Vidal MJ, Beau-doin Perron A, Peña Rosa MJ. Tumores intrapericárdicos. *An Pediatr (Barc)*. 2004;61:69-73.
15. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB, Walker WE, Frazier OH, Ott DA, et al. Surgical treatment of cardiac tumors: A 25 year experience. *Ann Thorac Surgery*. 1990;49:612-8.
16. Demkow M, Sorensen K, Whitehead BF, Rees PG, Sullivan ID, Elliot MJ, et al. Heart transplantation in an infant with rhabdomyoma. *Pediatr Cardiol*. 1995;16:204-6.