

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO DE TUMORES CARDIACOS EN NIÑOS

ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

EXPERIENCIA DE 9 AÑOS

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

QUE PRESENTA

DR. RAFAEL NIETO GARCÍA

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

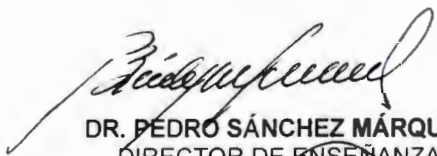


HOJA DE APROBACIÓN

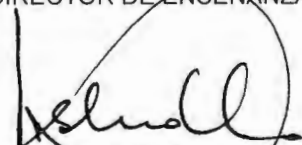
DIAGNOSTICO ECOCARDIOGRÁFICO DE TUMORES CARDIACOS EN NIÑOS

ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

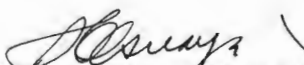
EXPERIENCIA DE 9 AÑOS




DR. PEDRO SÁNCHEZ MÁRQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DE DEPARTAMENTO DE PREGRADO Y POSGRADO



DR. HECTOR OSNAYA MARTINEZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO



DRA. LAURA CAMACHO REYES
TUTOR DE TRABAJO DE INVESTIGACIÓN



DR. PEDRO GUTIÉRREZ CASTRELLÓN
TUTOR METODOLÓGICO

AGRADECIMIENTOS:

DRA. LAURA CAMACHO REYES
TUTOR DE TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

Por su inquebrantable apoyo hacia este proyecto y por lo valioso de sus enseñanzas.

DR. HECTOR OSNAYA MARTINEZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO

Por ser ejemplo de responsabilidad y de honestidad, por compartir todos sus conocimientos y por su infinita amabilidad e inigualable amistad.

DR. PEDRO GUTIÉRREZ CASTRELLÓN
TUTOR METODOLOGICO

Por su imprescindible apoyo y asesoría, ya que sin estos no hubiera sido posible llevar a cabo este trabajo

Diagnostico ecocardiográfico de tumores cardiacos en niños atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría; experiencia de 9 años

*Rafael Nieto García, *Laura Camacho Reyes, *Héctor Osnaya Martínez, **Pedro Gutiérrez Castellón.

*Servicio de Cardiología, **Departamento de Metodología de la Investigación, Instituto Nacional de Pediatría.

RESUMEN:

Justificación: Los tumores cardíacos primarios son poco comunes pueden generar manifestaciones tan diversas como soplos asintomáticos hasta muerte súbita. La ecocardiografía ha constituido una herramienta diagnóstica que permite la identificación y descripción de sus características. El presente estudio se realizó con el objetivo de conocer la frecuencia y describir las características clínicas y ultrasonográficas de un grupo de tumores cardiacos primarios detectados por ecocardiografía en niños atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal, que incluyó a todos los niños en quienes se estableció el diagnóstico por ecocardiografía de tumor cardíaco primario en el Instituto Nacional de Pediatría de diciembre de 1993 y mayo de 2002. Se describieron las variables mediante promedio \pm desviación estándar, porcentajes o medianas.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 32 pacientes, 68.8% del género masculino, con edad promedio de 57.9 ± 67.4 meses con una Mediana de 29.5 meses (mínimo de 1 mes y máximo de 228 meses). El 65.6% tuvo diagnóstico de base de esclerosis tuberosa. Los

tumores primarios se presentaron en el 78.1%, 84.4% fueron únicos y 45.9% localizados en el ventrículo derecho; el tamaño promedio de 1.9 ± 1.0 cm. Solo el 46.9% presentaron signos o síntomas de enfermedad. La coexistencia de tumor cardiaco con cardiopatía congénita se presentó en el 6.2%. Solo 3 pacientes requirieron resección quirúrgica del tumor.

Conclusiones: Los tumores cardiacos son una entidad patológica poco frecuente. El ecocardiograma es un método eficaz de diagnóstico. La mayoría son rabdomiomas. Las manifestaciones clínicas ocurren en menos de la mitad de los pacientes, siendo la cardiomegalia y el soplo cardiaco las más frecuentes.

ANTECEDENTES

Impacto epidemiológico

Los tumores cardíacos primarios en niños son poco comunes y representan del 5 al 10 % de todas las neoplasias del corazón y del pericardio. Son diagnosticados en un 0.001 % a 0.003 % de todos los pacientes admitidos en centros de referencia, siendo su distribución similar por género (1)

Una revisión de 15 años en menores de 18 años, reportó que de 27,640 pacientes referidos por enfermedad cardíaca, el 0.19% tuvieron tumores cardíacos primarios (2)

En 1985, Chan y colaboradores efectuaron una revisión de 75 casos de tumores cardíacos primarios y secundarios describiendo una incidencia de 1.6 %. Dieciséis casos fueron tumores primarios (8 rabdomiomas, 5 fibromas, 2 mixomas y 1 rabdomiosarcoma) y 59 casos fueron tumores secundarios. Llama la atención que en solo 23 % de estos 59 casos se hizo diagnóstico pre o transquirúrgico. Los restantes 45 fueron detectados en la autopsia. Entre los tumores cardíacos secundarios destacan el Linfoma no Hodgkin con 21 casos y el neuroblastoma con 13 casos, seguido del tumor de Wilms y el rabdomiosarcoma con 3 casos respectivamente. El 13 % de los tumores presentaron alguna sintomatología entre las cuales se destacan los soplos cardíacos, arritmias, insuficiencia cardíaca congestiva y síndrome de venas cavas (3).

En una revisión realizada en 1999 por Salle y Spectoer de 11,000 autopsias realizadas en niños, se reportó una incidencia del 0.05%, siendo los tipos más frecuentes los rabdomiomas (45%) y los fibromas (25%), seguidos por los mixomas (10%), teratomas (10%) y los hemangiomas (5%) (4).

En 1992, Alvarado y col. reportaron 11 casos de tumores cardiacos encontrándose una mortalidad de hasta 54% debido a lo tardío de los ingresos y del tratamiento (5).

En 1997 Gutiérrez-Laraya en España reportó entre 700 ecocardiogramas fetales realizados por sospecha de tumores fetales 13 casos (1.8%) de tumores cardíacos. La mayoría sobrevivió la etapa neonatal. El rango del tamaño de los tumores observados fue de 0.4 x 0.4 a 35 x 4 cm. Diez de los 19 casos tenían asociación con esclerosis tuberosa. La mayoría no fue hemodinámicamente importante (73 %), pero el resto mostró datos de obstrucción tanto antes como después del nacimiento (6).

Arrizaga y col. publicaron en el 2000 un estudio de 15 años sobre tumores cardiacos y pericardicos en niños de un hospital en Chile. En este estudio se identificaron un total de 14 casos, de los cuales el 71% fueron rabiomiomas (7).

En el Instituto Nacional de Cardiología " Dr. Ignacio Chávez ", hasta 1993, se habian documentado 17 casos de tumores cardíacos en niños menores de 15 años. El tumor más frecuente en está serie fue el mixoma (14 casos), seguido del rabiomioma (3 casos) (8).

En éste Instituto se realizó un estudio en 1996, en donde se reportaron 13 casos de rabiomioma cardiaco de entre 40 pacientes con diagnóstico de esclerosis tuberosa. Ninguno de ellos mostró manifestaciones clínicas. El 52.9 % de los tumores se localizaron en el ventrículo derecho, 23.5 % en el septum interventricular, 17.6 % en el ventrículo izquierdo y 5.9% en la aurícula derecha. (9)

Tipos de tumores cardiacos

De manera muy general se pueden clasificar en tumores primarios benignos y malignos y tumores secundarios o metastasicos.

Tumores Benignos

Mixomas: Los mixomas son los tumores más comunes en los adultos, pero son muy raros en los lactantes y niños. En el 5 % de los casos se ha observado un patrón hereditario autosómico dominante. Existe un síndrome denominado "Mixolentiginosis endocrina familiar", en donde la presencia de mixomas suele ser familiar. Tiene su origen en el endocardio. En la mayoría de los casos son esporádicos, solitarios, pediculados, de crecimiento rápido y localizados en la aurícula izquierda, sobre todo en la vecindad de la fosa oval, simulando en su presentación clínica una lesión mitral y los síntomas pueden tener un inicio súbito, ser intermitentes y relacionados con la posición corporal y pueden dar lugar a un amplio espectro de hallazgos sistémicos como fiebre, caquexia, artralgias, fenómeno de Raynaud, acropaquia, hipergammaglobulinemia, exantema y émbolos sistémicos y pulmonares. Se ha atribuido este síndrome a la secreción por el tumor de interleucina 6. (19) La ecocardiografía es muy útil para el diagnóstico. (19,21) No se han descrito mixomas en la vida fetal. (10-14)

Lipomas y fibroelastomas papilares: Aunque son frecuentes suelen ser hallazgos casuales en autopsias y rara vez producen síntomas. Asientan habitualmente en las válvulas, cuerdas tendinosas o los músculos papilares, aunque también pueden ser epicárdicos o pericárdicos. En niños es más común encontrarlos en la válvula tricúspide. (15,16).

Rabdomiomas: Son los tumores más frecuentes en recién nacidos, lactantes y niños. Tiene su origen en el miocardio. Los rabdomiomas se originan habitualmente en el tabique interventricular y también en la pared libre de los ventrículos o de las aurículas. Se asocian a

esclerosis tuberosa en el 50-78% de los casos, a adenomas sebáceos y tumores renales benignos. Representan hamartomas fetales más que tumores verdaderos y son de carácter múltiple en cerca del 90 % de los casos. La degeneración maligna nunca a sido reportada. Miden desde pocos milímetros hasta varios centímetros. Se ha reportado una regresión espontánea de los rabdomiomas cardíacos, con un período máximo de 7 años. Se reportaron en 1991 cuatro casos de recién nacidos con 12 tumores. En todos los casos (menos uno que se ubicó en el atrio derecho), se observó regresión espontánea. Pueden manifestarse con signos de obstrucción o arritmias (taquicardia ventricular y supraventricular) (17,18).

Fibromas: Es el segundo tumor más común en la edad pediátrica. Tiene su origen en el miocardio y ocurren como masas sólidas y únicas, más comúnmente en el septum interventricular. Ocasionalmente están calcificados. En ocasiones el tumor puede ser extirpado por completo, pero en ocasiones puede estar entrelazado con el miocardio, lo que impide su resección completa. (19)

Hemangiomas: Son sumamente raros. Aparecen principalmente en el pericardio. Suelen ser de tamaño pequeño y pueden causar alteraciones de la conducción auriculoventricular y muerte súbita por su propensión a localizarse en la región del nodo auriculoventricular. (8)

Hematomas pericardícos: Son raros en la población pediátrica. Las causas más comunes son el trauma o los padecimientos malignos. Los tumores primarios y secundarios del corazón, también pueden ser una causa de hematomas. Los hemangiomas aparecen en las zonas próximas de la aurícula derecha. (20)

Tumores de las células de Purkinje: Se han descrito sólo en lactantes pequeños. En una serie de 14 casos encontrados durante la cirugía, nueve fueron localizados y el resto estaban diseminados en ambos ventrículos. Suelen presentarse con arritmias graves como la taquicardia ventricular refractaria a la medicación antiarrítmica (7-8).

Teratomas: Contienen elementos de las 3 capas germinales. Casi siempre son intrapericárdicos y están en la raíz de las arterias o bien en la base del corazón. La mayoría de los teratomas son extracardiacos y producen compresión por su tamaño. En una serie de 47 tumores cardiacos primarios se encontraron 3 teratomas. (1, 8,15)

Tumores Malignos

Sarcomas: Casi todos los tumores malignos reportados son los sarcomas. Son extraordinariamente raros. Habitualmente afectan el lado derecho del corazón, son de diferentes tipos histológicos y, en general, se caracterizan por una evolución rápida que conduce a la muerte en semanas o meses a partir del momento de su presentación clínica, al estar ya muy diseminados. Entre ellos encontramos los angiosarcomas, los rhabdomiosarcomas, leiomiomas, liposarcoma, sarcoma neurogénico, sarcoma sinovial, osteosarcoma y el fibrosarcoma. Se reportó un caso de un tumor rabdoide en un lactante de 6 meses de edad, el cual murió 3 meses después del diagnóstico. (21-23)

Mesoteliomas: Es el tumor primitivo maligno del pericardio más frecuente. Es una neoplasia maligna del pericardio parietal o visceral.

Linfomas: Afecta solo al corazón y al pericardio o primariamente al corazón y al pericardio. Se trata generalmente de linfomas extraganglionares de tipo B y son frecuentes entre los inmunosuprimidos o infectados por HIV. (24,25).

Tumores Secundarios o metastáticos

Son varias veces más frecuentes que los primarios, con porcentajes que varían del 1.-5% al 20.6 % de las autopsias realizadas en enfermos neoplásicos. Afectan el pericardio seguido del miocardio, sobre todo al hemicardio derecho y suelen ser múltiples. Los tumores primarios que causa metástasis cardíacas son el carcinoma bronquial y el carcinoma de mama, lo que refleja la gran incidencia de estos tumores seguidos por el melanoma, el linfoma y las leucemias e incrementando su frecuencia los secundarios a mesotelioma y sarcomas. Sólo producen manifestaciones en el 10 % de los casos y rara vez es la manifestación inicial de una tumoración. Se reportó un caso de Linfoma en un niño de 5 años, con historia de linfoma No Hodgkin, que presentó arritmias cardíacas y un soplo. Se le detectaron múltiples masas en ambas aurículas. Estas masas resolvieron completamente con la administración de quimioterapia sin necesidad de cirugía. (25)

Manifestaciones Clínicas

La presentación del caso puede ser variable, y va desde los soplos asintomáticos hasta la muerte súbita. (4) Suelen presentarse como insuficiencia cardíaca, síncope, palpitaciones o dolor torácico. La muerte súbita puede ser la primera manifestación. Raramente los síntomas varían con la postura del paciente en los casos de tumores pediculados. Los tumores pueden obstruir las válvulas pulmonares, provocando con esto estenosis y soplos y ocasionalmente, por la

turbulencia generada, eventos trombóticos; además, una parte del tumor puede desprenderse y manifestarse de la misma manera. Si involucran tejidos de conducción eléctrica pueden provocar arritmias. Pueden manifestarse con fiebre y mal estado general, sobre todo los mixomas. Alteraciones como plaquetopenia, leucocitosis, hipergamaglobulinemia, elevación de la velocidad de sedimentación globular, anemia o pitemia, también han sido reportadas. (1, 7, 18,23)

Diagnostico

En el pasado la mayoría de los tumores se descubría durante la autopsia. Sin embargo hoy, con el advenimiento de la ultrasonografía fetal y los nuevos aparatos para ecocardiografía, el diagnóstico se realiza más fácil y más tempranamente en muchos casos. (4). La ecocardiografía ha presentado un gran avance en el diagnóstico incruento de los tumores cardíacos y también en la valoración preoperatoria de las posibles recurrencias de los tumores benignos como de los malignos, permite determinar con precisión las características del tumor: número, tamaño, localización, consistencia, extensión, fijación y movilidad. Además con el Advenimiento del Doppler pulsado, continuo y color ayuda a valorar su repercusión hemodinámica, pues permite estimar el gradiente que causa la presencia del tumor.(11-25) La ecocardiografía tranşesofágica resulta útil en el diagnóstico diferencial de los tumores intracardiacos benignos y malignos, ya que muestra con mayor claridad la presencia y extensión de las masas cardíacas, distingue mejor entre localización pericárdica, intramural o intracavitaria, permite obtener detalles estructurales y en algunos casos, puede indicar la composición del tejido tumoral (26,27). Hwa informó una serie de 13 casos de tumores cardíacos primarios en niños y fetos; todos diagnosticados por ecocardiograma (28). Los tumores cardíacos son

encontrados en estudios de rutina, en pacientes en quienes no se sospechaba de tumores, sobre todo en lactantes pequeños. Ciertas características de los tumores orientan mucho al diagnóstico. Así por ejemplo múltiples tumores intraventriculares en lactantes y niños casi siempre son rabdomiomas, los tumores únicos que varían de tamaño, ubicados en el septum ventricular o la pared libre del ventrículo son fibromas, los tumores en la aurícula izquierda, pediculados, son casi siempre Mixomas, si el tumor es intrapericárdico y en la base de las arterias, entonces se trata de un teratoma o el derrame pericárdico sugiere tumor maligno. Su diagnóstico tiene importancia, porque pueden producir complicaciones que ponen en peligro la vida de los pacientes y muchos en la actualidad pueden ser tratados con cirugía. Otros estudios como el cateterismo cardíaco con angiografía, la tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear de tórax ya no son imprescindibles para el diagnóstico de tumores cardíacos. Se emplean únicamente cuando hay duda diagnóstica o por fallas técnicas el ecocardiograma no sea concluyente. Tanto el ecocardiograma como la resonancia magnética tienen una sensibilidad de 94 % y solo se excluyen los tumores intramurales pequeños menores de 0.5 cm, solo que esta última es muy costosa y no está disponible en todos los centros hospitalarios del país. La biopsia endomiocárdica es diagnóstica, sin embargo es peligrosa, ya que puede producir sangrado, perforación miocárdica y embolismo con fragmentos del tumor.

Aspectos terapéuticos

El diagnóstico de tumor cardíaco primario conlleva por lo general una indicación quirúrgica de carácter, dado al alto índice de complicaciones embólicas o sincópales, que alcanza hasta 10% de los pacientes en lista de espera, sobre todo en los casos de mixomas

cardíacos. Hasta hace algunos años, el tratamiento quirúrgico de los tumores era una quimera. En la actualidad, gracias a los grandes avances y refinamiento de la cirugía cardíaca, se han obtenido éxitos notables, y algunos y la mayoría de los casos pueden tener una curación total. Por esta razón un diagnóstico oportuno y temprano es importantísimo. Se ha dicho que un tratamiento quirúrgico agresivo es muy conveniente, seguro y usualmente eficaz para los pacientes con tumores, ya sean primarios o secundarios, ya sean benignos o malignos. En el primer caso como curativo; y en el segundo como paliativo. Se consideran indicaciones de cirugía cuando la masa es tan grande que provoca obstrucción importante de la cavidad en donde tiene su origen o cuando la masa provoca estenosis o insuficiencia valvular severa (29,30).

Curso clínico y pronóstico

En el 70 % de los casos de rabiomiomas, la escisión de la tumoración es completa. En el 30 % restante no se observan signos o síntomas cardíacos atribuibles a tumores residuales. De los fibromas se reporta que le 50 % de ellos es resecable en su totalidad. En una serie de 20 casos de tumores cardíacos, 10 de ellos en niños, se reportó una sobrevivencia del 90 %. Solo hubo una defunción entre el grupo pediátrico. Ésta ocurrió en la reintervención quirúrgica, realizada para reimplantar un músculo papilar lesionado accidentalmente en la primera cirugía. Es común que existan alteraciones importantes en las válvulas auriculo-ventriculares, tanto derecha como izquierda y en muchas ocasiones pueden llegar a requerir plásticas e incluso el recambio valvular. Las diferentes series demuestran una excelente pronóstico en niños a quienes se les realiza una escisión completa (31-33)

JUSTIFICACIÓN

Si bien los tumores cardíacos primarios y secundarios en niños son poco comunes, su presentación puede ser desde los soplos asintomático hasta la muerte súbita. En el pasado la mayoría de los tumores se descubría durante la autopsia. Hoy, con el advenimiento de la ultrasonografía fetal y la ecocardiografía bidimensional, el diagnóstico se realiza más tempranamente, lo que ha permitido disminuir las complicaciones que ponen en peligro la vida de los pacientes. El efectuar una descripción detallada de las características clínicas y ultrasonográficas de los tumores cardíacos detectados por ecocardiografía nos permitirá definir en cierta medida el panorama de esta patología.

OBJETIVOS

Describir las características, clínicas y ultrasonográficas de un grupo de tumores cardíacos detectados por ecosonografía.

TIPO DE ESTUDIO

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

MATERIAL Y METODOS

Población objetivo y elejible (accesible)

Se incluyeron en el estudio los expedientes clínicos y ecosonográficos de todos los niños a quienes se les hizo el diagnóstico de tumor cardíaco mediante estudio ecocardiográfico realizado en el servicio de ecocardiografía de este hospital entre el 01 de diciembre de 1993 (fecha a partir de la cual se contó con equipo de ecocardiografía bidimensional) y el 31 de mayo del 2002.

Criterios de inclusión

1. Edad menor de 18 años
2. Cualquier género
3. Diagnóstico ecocardiográfico de Tumor Cardíaco
4. Que sus expedientes clínicos contaran con el reporte oficial del resultado del ecocardiograma con el que se hizo diagnóstico de tumor cardíaco.

Criterios de exclusión

Se excluyeron del análisis aquellas variables que no se identificaron en el 80% de los pacientes.

Descripción del método

Se revisaron los expedientes clínicos de todos los pacientes con diagnóstico ecocardiográfico de tumor cardíaco. Dicho estudio les fue realizado como parte de su estudio cardiológico entre diciembre de 1993 y mayo del 2002. Se analizaron los criterios de inclusión y exclusión de todos los casos de tumores cardíacos y se procedió al llenado de la hoja de recolección, captando las variables epidemiológicas, las manifestaciones clínicas observadas, el tipo de tumor cardíaco y en caso de ser secundario se identificó el tumor

primario, la realización o no de cirugía, y sí se realizó estudio histopatológico. La información obtenida se incluyó en una base de datos, elaborada para los fines del estudio y se efectuó cálculo de estadísticas descriptivas.

Calculo del tamaño muestral

Dado que no existe esta información en este Instituto, se incluyeron todos los casos de tumores cardíacos que se hayan registrado entre diciembre de 1993 (fecha a partir de la cual existe equipo de ecocardiograma en el Instituto) y mayo del 2002. Al terminó del estudio se efectuó un cálculo del poder de las conclusiones.

Definición operacional de variables

- Edad: Se considero desde la fecha de nacimiento hasta el momento en que se realice el diagnóstico de tumor cardíaco. Escala de medición: de intervalo (edad en meses).
- Género: Se definió de acuerdo al fenotipo de cada paciente. Escala de medición dicotómica (masculino o femenino).
- Tumor cardíaco: Aquel que se detecta a través de un estudio ecocardiográfico y que por su tamaño, localización anatómica, morfológica, ecogenicidad y clínica del paciente descarta el posible diagnóstico de vegetación por endocarditis y trombos cavitarios.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se captó la información en hojas de recolección de datos diseñadas en el paquete Excell para Windows. El análisis estadístico se efectuó en una computadora personal Pentium III, disco duro de 4 gigas bites, a través del paquete EPIInfo para Windows. Se efectuó una descripción de las variables de impacto mediante cálculo de promedio

± d.s. para variables continuas con distribución Gaussiana o a través de mediana con valores mínimo-máximo y/o porcentajes para variables categóricas o numéricas sesgadas. Dado que se trata de un estudio netamente descriptivo no se efectuaron pruebas de hipótesis.

FORMATO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Ver Anexo 1

CONSIDERACIONES ETICAS.

Por ser un estudio retrospectivo, no requiere de valoración por parte del Comité de Ética del Instituto Nacional de Pediatría.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

1. Revisión Bibliográfica	Sep. a Dic. 2001
2. Estructuración del proyecto	Ene. a Mar. 2002
3. Revisión y aceptación por el comité	Abr. a Jul. 2002
4.-Revisión de expedientes	Ago. a Sep 2002
5. Análisis estadístico	Sep. 2002
6. Impresión de la Tesis	Oct. 2002
7. Publicación de la Tesis	Oct. 2002

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 32 pacientes con diagnóstico de tumor cardíaco, de los cuales 22 (68.8%) fueron del género femenino y el restante del género masculino. La edad promedio del total de pacientes fue de 57.9 ± 67.4 meses con una Mediana de 29.5 meses (mínimo de 1 mes y máximo de 228 meses).

La mayoría de los pacientes tenían como diagnóstico de base esclerosis tuberosa (Tabla 1)

Tabla 1. Diagnósticos asociados

Diagnostico asociado	(%)
Esclerosis tuberosa	65.6
Ningún diagnóstico	9.4
Linfoma no Burkitt	6.3
Cardiopatía	6.3
Tumor de Wilms	3.1
Tumor de la granulosa	3.1
Linfoma de células NK	3.1
Hepatoblastoma	3.1

En el 78.1% de los casos los tumores fueron primarios, mientras que en el restante fueron secundarios.

El 18.3% de los tumores no presentaron metástasis, mientras que el 9.4% presentó metástasis a ovario derecho y el 3.1% a riñón derecho, parotida o hígado.

En el 84.4% de los casos se trató de un tumor único, mientras que en el 12.5% de los pacientes existían dos procesos neoplásicos y en 1 paciente (3.1%) se trató de tres tumores.

El 46.9% estaba localizado en el ventrículo derecho, el 18.8% en el ventrículo izquierdo, el 15,6% en la aurícula derecha, mientras que el 9.4% estaba en la aurícula izquierda o en el pericardio.

En relación con el tamaño tumoral el tamaño del tumor mayor fue en promedio de 1.9 ± 1.0 cm. con una mediana de 2 y un mínimo de 0.1 cm. y un máximo de 4 cm.

En el caso de tumores dobles o triples el tamaño promedio de los tumores fue de 0.22 ± 0.608 (Md .01) y de $.03 \pm 1.8$ (Md .01).

Desde el punto de vista clínico 46.9% de los tumores fueron sintomáticos, observándose que la presencia de cardiomegalia y soplos se reportaron como los síntomas mas frecuentes (Tabla 2)

Tabla 2. Síntomas y signos asociados a los tumores cardiacos

Síntomas o signos asociados	(%)
Cardiomegalia	25.0
Soplo	12.5
Fatiga	9.4
Vomito	9.4
Trombosis	9.4
Insuficiencia cardiaca congestiva	9.4
Cianosis	9.4
Derrame pericardico	9.4
Nausea	6.3
Disritmias	6.3
Ortopnea	6.3
Edema pulmonar	6.3
Insuficiencia mitral	6.3
Dolor toracico	3.1
Anorexia	3.1

Solo 2 (6.2%) pacientes presentaron cardiopatía asociada al tumor cardiaco, uno fue un caso de persistencia del conducto arteriosos y otro más con conexión anómala total de venas pulmonares variedad infracardiaca.

Solo 3 tumores se sometieron a procedimiento quirúrgico, realizándose en todos ellos resección total de la neoplasia. Por patología las neoplasias intervenidas midieron en promedio $.13 \pm .42$ (Md .01, min. 0.1, máximo 2 cm.). Desde el punto de vista histológico dos de los tumores fueron mixoma cardiaco y 1 tumor fue clasificado como neoplasia maligna de células epiteliales y embrionarias.

Finalmente se estableció un análisis comparativo entre los tumores presentes en pacientes con esclerosis tuberosa y el resto de los pacientes con la finalidad de tratar de identificar diferencias epidemiológicas o clínicas, encontrándose que la mayor parte de los tumores en pacientes con esclerosis tuberosa se localizan en el ventrículo derecho (χ^2 10.1, 4 gl, p .038), solo 5 de 21 fueron sintomáticos (p .001), sin encontrarse diferencias para el resto de las variables analizadas.

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Los tumores cardiacos en los niños son muy raros. Nuestro estudio logró identificar a 32 niños con diagnóstico de tumor cardiaco, predominó el género femenino y la edad promedio de 4.8 años de edad. La mayoría de los pacientes tenían diagnóstico de base de esclerosis tuberosa y solo 9.4% de los casos no tenían enfermedades asociadas en el momento del diagnóstico. Ninguno de los 32 pacientes del presente estudio requirió de estudio hemodinámico.

La gran mayoría presentó tumores fueron primarios, más de 3 cuartas partes fueron únicos y poco menos de la mitad localizados en el ventrículo derecho lo cual coincide también con lo antes publicado. (2, 34,36).

En cuanto al tamaño de los tumores encontramos un tamaño promedio de 1.9 ± 1.0 cm con una mediana de 2 y un mínimo de 0.1 cm y un máximo de 4 cm. En el caso de tumores dobles o triples el tamaño promedio de los tumores fue de 0.22 ± 0.608 (Md .01) y de $.03 \pm 1.8$ (Md .01). Este tamaño promedio es considerado como pequeño y se repite en diferentes estudios realizados. Otros reportan mixomas de 5 ó 6 cm. y fibromas de hasta 12 x 12 cm., considerados como grandes (23). Nosotros encontramos tumores pequeños, quizá porque la mayoría de los encontrados fueron rabcomiomas, igualmente reportados como pequeños en la literatura (17,18).

Al igual que lo reportado en estudios previos, la presencia de síntomas de gran repercusión hemodinámica es muy poco frecuente. De nuestros 32 pacientes sólo el 46.9% presentaron algún signo o síntoma. Una cuarta parte nuestros pacientes mostraron cardiomegalia, lo que nos indica que la radiografía del tórax no es un

elemento clínico sensible ni precoz, ya que solo revela 1 de cada 4 pacientes con alteraciones debidas a tumores cardiacos. El soplo cardiaco se presentó en el 12.5% (36). Síntomas como fatiga, insuficiencia cardiaca, ortopnea y dolor torácico se presentaron en 9.4 %, 9.4% 6.3 % y 3.1% respectivamente. Destaca que ninguno presentó alteraciones del ritmo cardiaco como se ha informado en reportes previos (4,5). Beghetti y colaboradores reportaron en 1997 una revisión 56 niños con tumores cardiacos primarios, en quienes encontraron signos o síntomas en el 46%, siendo los más frecuentes los soplos cardiacos (20%), las arritmias (20%), la insuficiencia cardiaca congestiva (5%) y la intolerancia al ejercicio (2%). Solo el 9% de sus pacientes fueron llevados a cirugía (ninguno de ellos con rabdomiomas) (34).

De nuestros pacientes solo 3 pacientes fueron sometidos a cirugía. El diagnóstico prequirúrgico fue de: "probable mixoma" en dos de ellos y el tercero con sospecha de tumor metastático, ya que tenía hepatoblastoma como padecimiento de base. Los 3 diagnósticos fueron corroborados posteriormente con estudio histopatológico.

Los tumores cardiacos más frecuentes en la infancia son los rabdomiomas y así lo demuestra nuestro estudio, el cual identificó 65.6% de pacientes con esclerosis tuberosa, todos ellos con tumores intramiocárdicos y con alta sospecha de rabdomiomas. Tales hallazgos se repiten en los estudios de Becker, Vázquez y Baghetti, quienes reportan 78%, 53.8% y 36% respectivamente. (34, 35, 36)

Dado que los rabdomiomas presentan tendencia a la regresión espontánea, no está indicada la escisión de primera instancia. Igualmente, los fibromas se llevan a cirugía solo si existen datos clínicos de obstrucción mecánica (35).

La coexistencia de tumor cardiaco y cardiopatía es infrecuente. Rousell y colaboradores describen 4 casos, mientras que Vázquez y colaboradores no encontraron ninguna coexistencia en su estudio realizado en 26 niños. En nuestra serie encontramos solo 2 casos, uno de ellos con cardiopatía compleja y otro con patología no tan grave.

El valor de la ecocardiografía como método eficaz para la detección de tumores cardíacos ha sido ampliamente reconocido. Con el mejoramiento de la imagen bidimensional y el advenimiento de la ecocardiografía Doppler ha disminuido a cero la necesidad de angiocardiografía (cateterismo cardíaco) como auxiliar diagnóstico, evitando las posibles complicaciones de este último. De manera que la ecocardiografía es el método de elección para llegar al diagnóstico de tumor cardíaco, ya que con esta técnica es posible definir el tamaño, forma y localización. El ecocardiograma transesofágico es útil en el diagnóstico diferencial de los tumores intracardíacos benignos y malignos, ya que además de permitir una mejor observación espacial en algunos casos permite indicar la composición del tejido tumoral (26). El cateterismo cardíaco debe reservarse únicamente para conocer la anatomía de las coronarias cuando se sospeche que también estén involucradas. La ecocardiografía fetal ha sido útil para demostrar la presencia de tumores cardíacos fetales, aunque como se menciona estos son extremadamente raros (6).

CONCLUSIONES

- Los tumores cardíacos son una entidad patológica poco frecuente
- Es el ecocardiograma el método diagnóstico eficaz, tanto transtorácico como transesofágico.
- La mayoría de las tumoraciones cardíacas son rabiomiomas y más de la mitad están asociadas a esclerosis tuberosa.
- El segundo tumor más frecuente es el mixoma y su diagnóstico conlleva siempre una indicación quirúrgica preferente-urgente, dado el alto índice de complicaciones embólicas o sincopales.
- Las manifestaciones clínicas ocurren en poco menos de la mitad de los pacientes, siendo la cardiomegalia y el soplo las más frecuentes.

- Se debe tener en mente siempre el diagnóstico de tumor cardíaco, incluso en menores de 1 mes de vida.
- La coexistencia de tumor cardíaco con cardiopatía congénita es baja.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cardiac tumors. In: Park MK, Troxeler RG ed. Pediatric cardiology for practitioners, ed 4, 2002, St. Louis, Mosby.
2. Holley D, Martin G, Martin G, Brenner J, Fyfe D, Huhta J, Kleinman Ch, and cols. Diagnosis and management of fetal cardiac tumours: A multicenter experience and review of published reports. JACC 1995;26:516-20
3. Chan HSL, Sonley MJ, Moës CAF, Daneman A, Smith SH, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vassels. A report of 75 cases and review of the literature. Cancer 1985;56:825-836
4. Sallee D, Spector M, Heeckeren DW, Patel Ch. Primary pediatric cardiac tumors: a 17 year experience. Cardiol Young 1999;9:155-162
5. Alvarado S, Amilachwari M, Perdomo Z, Romero C. Tumores cardíacos pediátricos: informe de 11 casos. Av Cardiol 1992;12(2):51-61
6. Gutierrez-Larraya F, Galindo A, Olaizola JI, Merino G, Velasco JM, Pérez A, Castro J, Ordoñez D, Fuente P. Tumores cardíacos fetales. Rev Esp Cardiol 1997;50:187-191
7. Arrizaga N, Enríquez G, soler P, Hinrichsen M, Doggenweiler P. Tumores cardíacos y pericárdicos en el niño: revisión de 15 años. Rev Chil Ultrason 2000;3(1):4 -8
8. Zabal C. Tumores cardíacos. En: Attie F, Zabal C, Buendía A, ed. Cardiología pediátrica, 1993, México, Panamericana.
9. Altamirano Ma. Frecuencia ecocardiográfica del rbdomioma cardíaco en niños con esclerosis tuberosa (tesis) México, D.F. Instituto Nacional de Pediatría; 1996.
10. Cardiac tumors. In: Amplatz K, Moller JH, eds. Radiology of congenital heart disease, 1993, St Louis, Mosby

11. Delgado LJ, Montiel J, Guindo J, Margarit L, Casas I, Ramírez I, Sánchez J, Bayés A. Mixoma de ventrículo izquierdo como causa de síncope en adolescente. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:674-76
12. Ariza-Almeida S, Castillo-Camacho JA. Tumores cardiacos. En: Sánchez PA, ed. *Cardiología Pediátrica, clínica y cirugía*, 1986, Barcelona, Salvat Editores.
13. Cardiac masses. In Castañeda A, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL, eds. *Cardiac surgery of the neonate and infant*, 1994, Philadelphia, Saunders
14. Abnormalities within the cardiac chambers, proximal vassels and thorax. In: Snider AR, Serwer GA, Ritter SB, eds. *Echocardiography in pediatric heart disease*, 1997, St Louis, MO, Mosby editores.
15. Reece IJ, et al. Cardiac tumors. Clinical spectrum and prognosis os lesions other than classical begin myxoma en 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:439-446
16. Caballero J, Calle G, Arana R, Sancho M, Caballero FJ, Piñero C, Daroca T, Jimenez JM. Fibroelastoma papilar cardíaco. Diferentes formas de presentación clínica. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:815-817
17. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990;66:1247-1249
18. Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Svaluto-Moreolo G, Vliers A. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. *Acta Paediatr* 1996;85:928-31
19. Farooki Z, Ross R, Paridon S, et al. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991;67:897-899
20. Filiatrault M, Béland M, Neilson K, Paquet M. Cardiac fibroma presenting with clinically significant arrhythmias in infancy.

Pediatr Cardiol 1991;12:118-120

21. Cordes D, DeGroff, Shaffer EM. Spontaneous pericardial hematoma in an infant. *Pediatr Cardiol* 1999;20:380-81
22. Small E, Gordon G, Barrett Dahms B. Malignant rhabdoid tumor of the heart in an infant. *Cancer* 1985;55:2850-2853
23. Abad C. Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primarios benignos. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:10-20
24. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor cardcinoide. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:103-114
25. Agarwala B, Rubin C. Intracardiac lymphoma in a child: successful treatment whit chemotherapy alone. *Pediatric Cardiol* 2000;21:401-402
26. Ramírez-Moreno A, Anguita M, Castillo J, Rubio JR, Franco M, Casares J, Vallés F. Mixoma ventricular izquierdo aislado descubierto casualmente por ecocardiografía. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:763-765
27. Marx G, Bierman FZ, Matthews E, Williams R. Two-dimensional echocardiographics diagnosis of intracardiac masses in infancy. *JACC* 1984;3:827-32
28. Hwa J, Ward C, Nunn G, Cooper S, Lau KC, Sholler G. Primary intraventricular cardiac tumors in children: contemporary diagnostic and management options. *Pediatr Cardiol* 1994;15:233-237
29. Nolan J, Carder P, Bloomfield P. Atrial myxoma: tumour or trauma?. *Br Heart J* 1992;67:406-8
30. Nihoyannopoulos P, venkatesan P, David J, Hackett V, Oakley C. Left atrial myxoma: new perspectives in the diagnosis of murmur free cases. *Br Heart J* 1986;56:554-60
31. Millares A, Bracamonte L, Soncul H, Diaz-Castillo R, Akhtar R,

- Bors V, Pavie A, Gandjbackhch I, Cabrol C. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg* 1991;52:886-95
32. Roudaut R, Gosse P, Dallochio M. Rapid growth of a left atrial myxoma shown by echocardiography. *Br Heart J* 1987;58:413-6
 33. Marvasti M, Obeid A, Potts J, Parker F. Approach in management of atrial myxoma with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1984;38:53-58
 34. Beghetti M, Gow R, Haney I, Mawson J, Williams W, Freedom R. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15 year review. *Am Heart J* 1997;134:1107-1114
 35. 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
 36. Vazquez H, Quilindro A, Sicurello MI, Gomez J, Rodriguez-Coronel A. Tumores cardiacos primarios en pediatria. *Rev Argent Cardiol* 2003;71:270-274
 37. Russell GA, Dhasmana JP, Berry PJ, Gilbert-Barnes EF. Coexistent cardiac tumors and malformations of the heart. *Int J Cardiol* 1989;22:89-98

