

# CASO CLÍNICO

## *Rabdomiosarcoma intracardiaco: reporte de un caso*

*Intracardiac rhabdomyosarcoma: case report*

**Drs.: Astrid Riveros Moron\*, Alexandra Heat Bilbao la Vieja\*\*, Eduardo Imaña Suárez\*\*, David Ballón \*\*\*, Patricia Parra Nigáñez\*\*\*\*, Nelly Fabiani Hurtado\*\*\*\***

### Resumen

Se reporta el caso de un paciente de 12 años de edad con tumor intracardiaco, diagnosticado por ecocardiografía, tomografía y biopsia. Se le inició quimioterapia de acuerdo a protocolo PINDA, cumplida la primera fase se constata una disminución significativa del tumor. Actualmente el niño se encuentra en buenas condiciones generales con estricto cumplimiento del esquema de quimioterapia.

### Palabras Claves:

Rev Soc Bol Ped 2013; 52 (2): 87-9: rabdomiosarcoma, tumor intracardiaco.

### Abstract:

We report the case of a 12-year-old with intracardiac tumor, diagnosed by echocardiography and tomography and biopsy. Began her chemotherapy according PINDA Protocol, accomplished the first phase shows a significant decrease of tumor. The child is currently in good conditions with strict adherence to chemotherapy scheme.

### Key words:

Rev Soc Bol Ped 2013; 52 (2): 87-9: rhabdomyosarcoma, intracardiac tumor.

### Introducción

Los tumores cardíacos (TC) primarios son raros en frecuencia, con una incidencia de 0,917 a 0,056 casos por 100. En niños, se observa una frecuencia de 0,027 casos por 100, encontrada en un estudio que comprendía más de 11.000 necropsias.<sup>1</sup>

Los tumores benignos constituyen el 75 al 92% de los tumores intracardiacos de la infancia; en niños menos del 10% de los tumores cardiacos son malignos. Los tumores que afectan secundariamente al corazón (metastásicos) son 10-40 veces más frecuentes.<sup>2,3</sup>

En niños escolares y adolescentes, los mixomas ocupan el primer lugar; al igual que ocurre en los

adultos. El grupo de tumores primarios benignos más frecuentes lo integran: rabdomiomas (60%), fibromas (12%), mixomas (10%), teratomas intracardiacos (25%) y hemangiomas. Su pronóstico depende fundamentalmente de su ubicación. Los tumores primarios malignos constituyen menos del 10% de los tumores cardíacos en pacientes pediátricos; incluyen angiosarcomas (el más frecuente), fibrosarcomas, linfosarcomas, sarcomas de células gigantes, fibromixosarcomas, leiomiomas, sarcomas neurogénicos, rabdomiosarcomas y sarcomas indiferenciados.<sup>4,5</sup> El pronóstico de estos tumores se relaciona más con la localización y el tamaño; otro factor determinante es la realización

\* Oncóloga Pediatra. Hospital del Niño "Ovidio Aliaga Uría"

\*\* Cardióloga Pediatra. Hospital del Niño "Ovidio Aliaga Uría"

\*\*\* Hematólogo. Hospital del Niño "Ovidio Aliaga Uría"

\*\*\*\* Residente de Pediatría. Hospital del Niño "Ovidio Aliaga Uría"

Correspondencia: Dra. Astrid Riveros, correo electrónico: riverosastrid@yahoo.es

Conflicto de intereses: los autores expresan que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado para su publicación el 10/9/13.

de un diagnóstico precoz, el cual se ve dificultado por la inespecificidad de la clínica de estos tumores, que deben diferenciarse de los cuadros de insuficiencia cardíaca (IC), pericarditis, endocarditis bacteriana, cardiopatías congénitas, fiebre reumática, cardiomiopatía dilatada y restrictiva, valvulopatías y enfermedades autoinmunes, entre otras.<sup>6</sup> Actualmente el diagnóstico se confirma fácilmente con ecocardiografía.

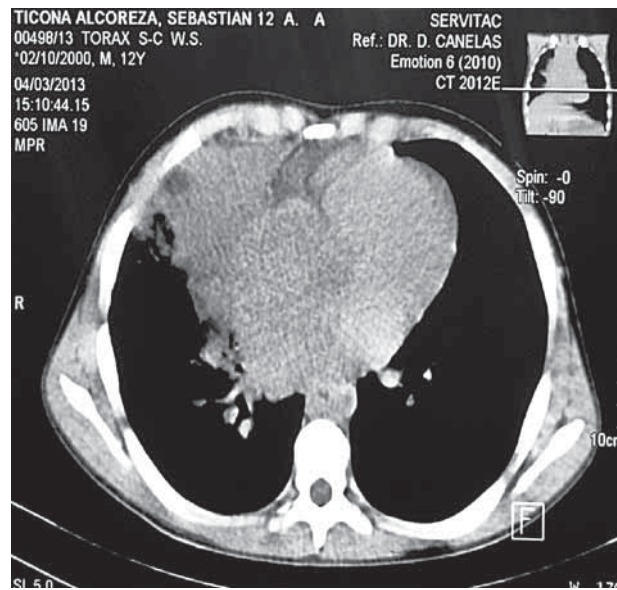
Los TC producen tres tipos de manifestaciones cardíacas según su localización: 1° Alteraciones del ritmo o de la conducción cardíaca, pudiendo provocar muerte súbita; 2° Disfunción ventricular y del sistema valvular y 3° Obstrucción de los tractos de salida. Entre las manifestaciones generales se cuentan: fiebre, rash cutáneo, artromialgias, pérdida de peso, anemia, aumento de la VSG, de las globulinas y la PCR.<sup>3</sup>

### Caso clínico

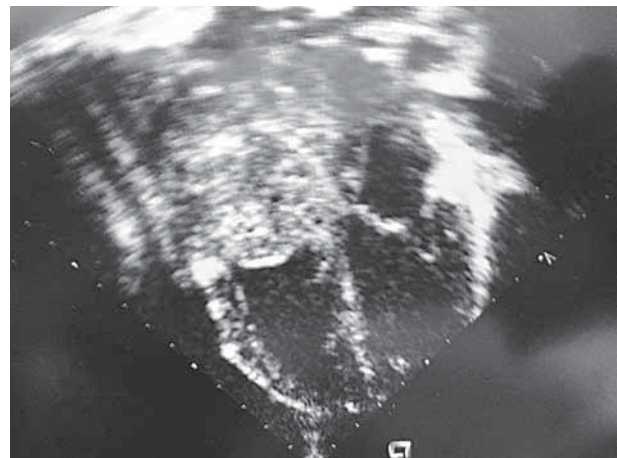
Presentamos el caso de un paciente sexo masculino de 12 años de edad, sin antecedentes mórbidos de importancia, que debutó con un cuadro clínico de dos meses de evolución, caracterizado por cefalea pulsátil, astenia, adinamia e hiporexia. En el examen físico se evidenció: asimetría torácica y tras la realización de una radiografía de tórax se detectó una cardiomegalia importante, y por este motivo se solicitó una tomografía computada de tórax la que mostró una masa heterogénea en mediastino anterior con contornos parcialmente definidos (ver figura # 1). El ecocardiograma transtorácico mostró una lesión tumoral sólida en aurícula derecha de aproximadamente 60 x 56mm, que ocupaba casi la totalidad de la misma (ver figura # 2). El estudio Holter de 24 horas descartó la presencia de arritmias.

El paciente fue sometido a biopsia por mediastinotomía y la histopatología reveló la presencia de una neoplasia mesenquimal con células malignas en medio de un estroma mixoide y fibroso confirmando que se trata de un rhabdomioma embriona-

**Figura # 1. Tomografía de tórax donde se observa la tumoración cardíaca**



**Figura # 2. Ecografía transtorácica que muestra la presencia de una tumoración intracardiaca**



rio del miocardio y posteriormente, se confirmó el diagnóstico por inmunohistopatología.

Tras el análisis de los resultados, se inició el primer ciclo de quimioterapia basado en el protocolo PINDA, utilizándose: doxorubicina, cliclofosfamida y vincristina. Como complicación, el paciente presentó dificultad respiratoria y neutropenia febril posterior al primer ciclo de quimioterapia; se trató con antibióticos y evolucionó favorablemente. Actualmente el niño se encuentra hemodinámicamente

estable y en buenas condiciones generales, y con estricto cumplimiento del esquema de quimioterapia; en controles ecocardiográficos se verificó la disminución del tumor.

## Discusión

Aproximadamente el 25% de los tumores cardiacos son malignos y de éstos 75% son sarcomas; entre ellos, los sarcomas secundarios o metastásicos son 20 a 30 veces más frecuentes que los primarios<sup>3</sup>. Su presentación es variable y pueden aparecer como un hallazgo en imágenes o con síntomas de insuficiencia cardiaca, dolor torácico o derrame pericárdico.

Se ha destacado la importancia de realizar estudios de imágenes destinados a determinar las relaciones anatómicas del tumor, su tamaño y la posible invasión de estructuras cardiacas y extra-cardiacas. En este caso clínico hubo una precisa correlación entre la información aportada por las imágenes y el hallazgo anatomopatológico. En casos de tumores cardiacos, la ecocardiografía y TAC confirman la existencia de los tumores y su relevancia hemodinámica; los estudios histopatológicos determinarán el diagnóstico preciso.

En este escenario, la resección completa del tumor depende de la relevancia hemodinámica, estando solo indicada cuando se presenta obstrucción de los tractos de salida o severa disfunción valvular. Si se realizará una cirugía, debería buscarse márgenes libres de tumor y esto puede suponer una pérdida de estructuras importantes que pudieran afectar de manera notoria al funcionamiento del órgano. Es por esto que la evaluación previa con imágenes, adquiere tanta importancia, ya que per-

mite predecir la extensión de la resección y las técnicas de reconstrucción.

En los casos de sarcomas de partes blandas, el uso de quimioterapia es lo habitual. En nuestro paciente la evolución ha sido favorable con el tratamiento de quimioterapia instaurado.

En series reportadas de sarcomas resecados, la supervivencia suele ser pobre; 90% de los sarcomas primarios cardiacos tiene una supervivencia media de 9 a 12 meses solo con tratamiento médico<sup>3</sup>.

En conclusión, los sarcomas cardiacos primarios son tumores poco frecuentes que tienen un pobre pronóstico. En casos de tumores confinados al corazón, la evaluación preoperatoria con imágenes permite definir la necesidad de cirugía.

## Referencias

1. Torres J, Pérez Navero JL, Ibarra de la Rosa I, Pérez Navero P, Montero C, Ruiz A. Tumores cardíacos. Experiencia con cuatro casos. *An Esp Pediatr* 1999;50:61-4.
2. Gamboa A, Jiménez G, González M. Rbdomiosarcoma cardíaco. *Acta pediátr costarric* 2008;20:44-7.
3. Stevens M. Treatment for childhood rhabdomyosarcoma: the cost of cure. *Lancet Oncol* 2005;6:77-84.
4. Aguirre A, Anguita A, Villanueva C, Niniano D, Vassallo, Michell D et al. Tumores cardíacos primarios, patología infrecuente en niños. *Arch Argent Pediatr* 2004;102:478-81.
5. Putnam JB Jr, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991;51:906-10.
6. O'Donnell DH, Abbara S, Chaithiraphan V, Yared K, Killeen RP, Cury RC, Dodd JD. Cardiac tumors: optimal cardiac MR sequences and spectrum of Imaging appearances. *AJR* 2009;193:377-87.