

Rabdomiomas cardiacos multiples y arritmias supraventricular una asociación frecuente de difícil control. reporte de un caso

Multiple cardiac rhabdomyomas and supraventricular arrhythmias a frequent association of difficult to control. case report

DOI: 10.46932/sfjdv3n2-047

Received in: February 15th, 2022

Accepted in: March 1st, 2022

Raúl Alberto Valadez Sánchez

Doctor

Residente de Segundo Año de Cardiología Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 03100, Ciudad de México

Correo electrónico: raul_valadez88@hotmail.com

Juan Manuel Grageola Maravilla

Doctor

Residente de Ecocardiografía Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 03100, Ciudad de México

Correo electrónico: drmara4711@gmail.com

Antonio Salgado Sandoval

Doctor

Profesor Titular del Servicio de Cardiología Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 0310, Ciudad de México

Correo electrónico: antonio_carped@hotmail.com

Sandra Patricia Antúnez Sánchez

Doctora

Jefe y Profesor Titular del Servicio de Ecocardiografía Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 0310, Ciudad de México

Correo electrónico: sandra_antunez2000@yahoo.com

Eduardo Meléndez Uribe

Doctor

Profesor Adjunto del Servicio de Ecocardiografía Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 0310, Ciudad de México

Correo electrónico: emelendez82@hotmail.com

Ramón Alejandro Flores Arizmendi

Doctor

Jefe y Profesor Titular del Servicio de Cardiología Intervencionista Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 0310, Ciudad de México

Correo electrónico: floresarizmendi@hotmail.com

Manuel Gutiérrez García

Doctor

Residente de Segundo Año de Cardiología Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 0310, Ciudad de México

Correo electrónico: manuelgtz2409@gmail.com

Dora Ruth Navarrete Morales

Doctora

Residente de Segundo Año de Cardiología Pediátrica

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE

Dirección: Av. Félix Cuevas #540, Colonia del Valle. Del. Benito Juárez, CP 0310, Ciudad de México

Correo electrónico: smuklind@hotmail.com

RESUMEN

El rabdomioma es un tumor benigno de células miocárdicas poco frecuente usualmente múltiple con localización común es la pared del ventrículo izquierdo. Su curso generalmente es asintomático, pero puede asociarse con arritmias y obstrucción cardiaca con impacto hemodinámico severo y elevado riesgo de mortalidad. Presentamos un caso clínico de 37 semanas de gestación con diagnóstico ecocardiográfico prenatal de tumoraciones intramiocárdicas múltiples, obtenido por vía vaginal con un APGAR de 5/7 y bradicardia (FC < 100 lpm), por lo que recibe apoyo ventilatorio en fase III. Presenta taquicardia supraventricular de QRS estrecho con frecuencias cardíacas entre 180 y 190 lpm. Se inicia tratamiento con alfa, beta bloqueadores y Everolimus que redujo las tumoraciones ventriculares en 54y 100%. El protocolo de diagnóstico neurológico mostró en estudio electroencefalográfico paroxismos multifocales de onda aguda en regiones bifrontales y temporales con predominio frontal izquierdo y Resonancia Magnética cerebral con nódulos subependimarios bilaterales de predominio derecho y túbler subcortical en la región prerolándica izquierda. Panel genético con variante heterocigota sin sentido del gen TSC1. Se establece diagnóstico de Esclerosis Tuberosa. En conclusión, el Rabdomioma es un tumor de histología benigna poco frecuente, pero con repercusión hemodinámica importante con comportamiento sombrío cuando se asocia con arritmias supraventriculares de difícil control a pesar de la regresión de las tumoraciones ventriculares.

Palabras clave: rabdomioma, arritmias supraventriculares, tumoraciones cardíacas.

ABSTRACT

Rhabdomyoma is a rare benign myocardial cell tumor, usually multiple, with a common location in the wall left ventricle. Generally, is asymptomatic, but can be associated with arrhythmias and cardiac obstruction with severe hemodynamic impact and high risk of mortality. We present a 37 weeks' gestation clinical case with a prenatal echocardiographic diagnosis of multiple intramyocardial tumors, obtained vaginally with APGAR 5/7 and bradycardia (HR <100 bpm), receiving phase III ventilatory support. Presents QRS supraventricular tachycardia with heart rates between 180 and 190 bpm and receive Treatment with alpha and beta blockers, Everolimus that reduced ventricular tumors by 54 and 100%. Neurological diagnostic protocol showed in electroencephalographic study acute wave multifocal

paroxysms in bifrontal and temporal regions with predominantly left frontal region and cerebral Magnetic Resonance with bilateral subependymal nodules predominantly right and subcortical tubers in the left pre-Rolandic region. Genetic panel with heterozygous nonsense variant of TSC1 gene. Diagnosis of Tuberous Sclerosis is established. In conclusion, Rhabdomyoma is a rare benign histology tumor, but with significant hemodynamic repercussions with gloomy behavior when is associated with supraventricular arrhythmias of hard control despite ventricular tumors regression.

Keywords: rhabdomyoma, supraventricular arrhythmias, cardiac tumors.

1 INTRODUCCION

El rabdomioma es un tumor benigno de células miocárdicas usualmente múltiple con una incidencia entre 0,0017% y 0,28%. Pueden aparecer en cualquier cámara del corazón, pero la localización más común es la pared del ventrículo izquierdo en el 93% de los casos. La evaluación ecocardiográfica muestra tumoraciones hipoecoicas y asimétricas. [1-3]

En la mayoría de los casos su curso es asintomático, pero de acuerdo con la localización de los tumores en el corazón la sintomatología puede ser de tipo obstructiva con manifestaciones hemodinámicas, las cuales desaparecen con la reducción espontánea de los tumores, lo cual puede suceder en el 90% de los casos. [4, 5] A pesar de la invasión intramiocárdica del tumor, es poco frecuente el desarrollo de arritmias ventriculares, las cuales, en caso de presentarse usualmente desaparecen con la reducción de las dimensiones de los tumores, pero son persistentes cuando la reducción no es espontánea y requiere la administración de fármacos con capacidad antiproliferativa e inmunosupresora. [6-10] Reportamos un caso con rabdomiomas múltiples ventriculares con arritmia supraventricular persistente a pesar de la reducción acelerada de las tumoraciones.

2 CASO CLINICO

Recién nacido de 37 Semanas de gestación, con diagnóstico ecocardiográfico prenatal de tumoraciones intramiocárdicas múltiples, obtenido por vía vaginal con un APGAR de 5/7 y bradicardia (FC < 100 lpm), por lo que se inicia fase III de ventilación. Presenta taquicardia supraventricular de QRS estrecho con frecuencias cardiacas entre 180 y 190 lpm. Se inicia tratamiento con alfa y beta bloqueadores (Amiodarona 1.8 mg/kg/día dividido en 2 dosis y metoprolol 2 mg/kg/día dividido en 2 dosis), con buena respuesta inicial. Para acelerar la reducción de las dimensiones de las tumoraciones se agrega Everolimus a dosis de 0.4mg/M²SC/día por 50 días, manteniendo control de niveles séricos en 6.2 ng/ml. El protocolo de diagnóstico neurológico mostró en estudio electroencefalográfico paroxismos multifocales de onda aguda en regiones bifrontales y temporales con predominio frontal izquierdo, sin aparente representación clínica, iniciando tratamiento con levetiracetam a 30mg/kg/día dividido en 2 dosis. La Resonancia

Magnética cerebral mostró nódulos subependimarios bilaterales de predominio derecho y túbér subcortical en la región prerolándica izquierda y el panel genético con variante heterocigota sin sentido del gen TSC1. Se establece diagnóstico de Esclerosis Tuberosa sin antecedentes familiares al interrogatorio de los padres.

Tabla 1.- Evolución de las masas tumorales ventriculares antes después del tratamiento con Everolimus

	Everolimus		Reducción %
	Pre	Post	
Masa cara lateral del ventrículo izquierdo (mm)	27.5 x 19.9	10.4 x 14	54
Masa en septum interventricular (mm)	8.74 x 7.54	ausente	100
Masa en aparato subvalvular mitral (mm)	7.4 x 4.6	3.0 x 4.7	40
Masa anterior del ventrículo derecho (mm)	12 x 7.3	6 x 6.5	29

Figura 1. Imágenes ecocardiográficas que muestra tumorações miocárdicas (Flechas). A) Cara lateral del ventrículo izquierdo (VI), B) Aparato subvalvular de válvula mitral (VM), C) Septum Interventricular, D) Cara anterior del ventrículo derecho (VD).

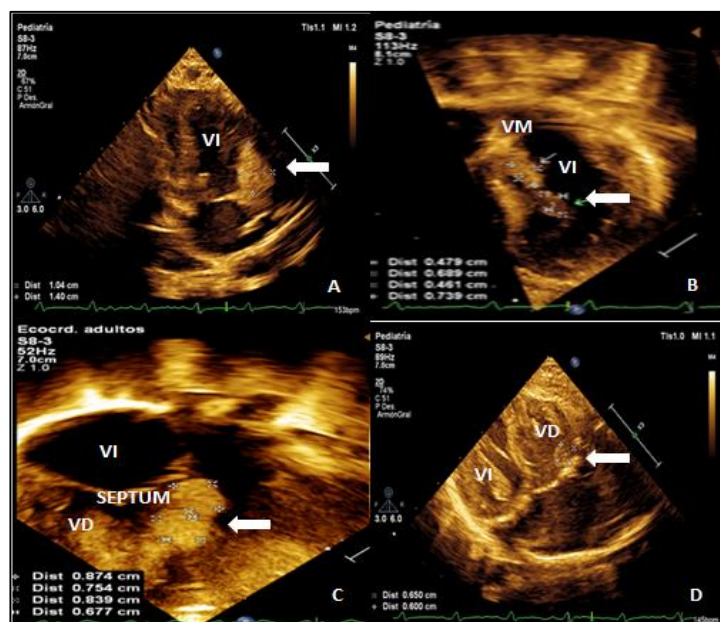
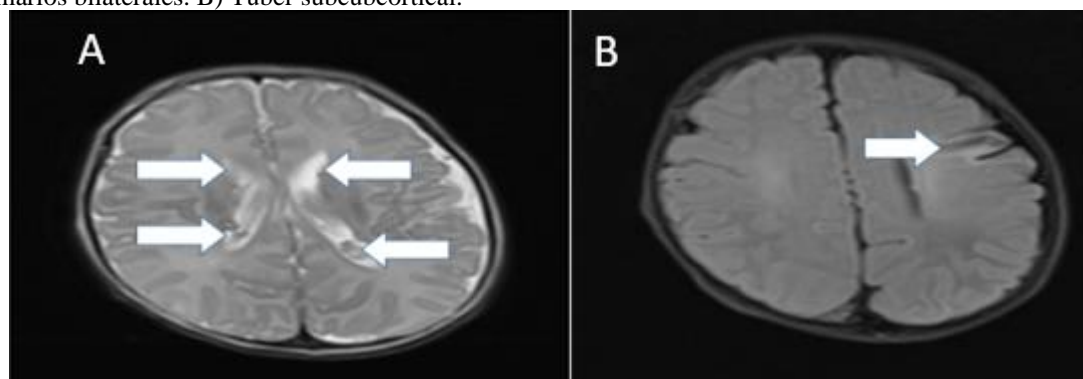


Figura 2. Imágenes de Resonancia Magnética en corte sagital, que muestran lesiones neurológicas (Flechas). A) Nódulos subependimarios bilaterales. B) Túbér subcubcortical.



3 DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos fetales representan una afección infrecuente, pero con incidencia aún más esporádica son los Rbdomiomas, los cuales han sido detectados con precisión desde las etapas prenatales como consecuencia del avance tecnológico en estudio de imagen destacando la ecocardiografía fetal con la detección oportuna prenatal de malformaciones y tumoraciones cardíacas. [1, 2]

Las tumoraciones cardíacas suelen detectarse desde las semanas 20-22 de la gestación, pero lamentablemente el estudio ecocardiográfico fetal no se encuentra estandarizado dentro del protocolo de evaluación fetal desde etapas precoces de la gestación, ocasionando detección tardía de tumoraciones cardíacas hasta el tercer trimestre cuando su presencia muestra impacto hemodinámico obstructivo cuando los Rbdomiomas crecen rápidamente como consecuencia de las elevadas concentraciones de hormonas gestacionales. [11, 12]

El paciente que presentamos mostró tumoraciones ventriculares a las 38 semanas de gestación como protocolo de estudio ecocardiográfico prenatal, enviándolo a un hospital de tercer nivel de atención médica para recibir tratamiento oportuno al nacimiento por el elevado riesgo de complicaciones al nacimiento y de mortalidad. Recibió atención médica oportuna con reanimación ventilatoria y hemodinámica con tecnología compleja, además de abordaje diagnóstico y terapéutico multidisciplinario con especialistas en neonatología, cardiología y ecocardiografía pediátrica, neurología y genética, lo cual permitió la realización de un diagnóstico específico temprano y la supervivencia del paciente.

Los Rbdomiomas son tumoraciones cardíacas benignas, pero con impacto hemodinámico obstructivo cuando son mayores de 20 mm, lo cual no fue observado en el caso que presentamos a pesar de presentar tumoración en el ventrículo izquierdo de 27.5 x 19.9 mm, sin embargo, la frecuencia de arritmias supraventriculares y ventriculares depende del grado de infiltración del tejido miocárdico, usualmente caracterizado por extrasístoles ventriculares y taquicardia supraventricular. [13, 14] En el caso que presentamos, la taquicardia supraventricular de QRS estrecho fue la manifestación clínica que persistió a pesar de la reducción de las tumoraciones ventriculares del 54% y 100% con el tratamiento inmunosupresor (Everolimus), posiblemente como consecuencia de la infiltración miocárdica que producen vías de conducción accesoria con estímulos de reentrada auricular, requiriendo tratamiento antiarrítmico permanente para mantener control eléctrico del corazón, situación observada en 50% de los casos reportados en la literatura médica. [4,9]

En suma, la evaluación ecocardiográfica fetal debe estandarizarse desde el primer tercio de la gestación para detectar anomalías estructurales del corazón y establecer estrategias de atención médica oportuna al nacimiento, promoviendo un diagnóstico y tratamiento específico multidisciplinario que permita la supervivencia del paciente y consejo genético apropiado en un hospital con capacidad

tecnológica compleja, como lo muestra el abordaje diagnóstico y terapéutico otorgado al paciente que presentamos, que actualmente se encuentra en seguimiento y control en los servicios de Cardiología Pediátrica y Genética.

4 CONCLUSIÓN

El Rabdomioma es un tumor de histología benigna poco frecuente, pero con repercusión hemodinámica importante con comportamiento sombrío maligno cuando se asocia con arritmias supraventriculares de difícil control a pesar de la regresión de las tumoraciones ventriculares, por lo que pacientes con esta patología prenatal deben ser atendidos oportunamente en hospitales con capacidad tecnológica compleja que permita mejor oportunidad de sobrevida de los pacientes con esta patología cardíaca con abordaje multidisciplinario que favorezca diagnóstico y terapéutica oportuna a corto y largo plazo.

REFERENCIAS

1. Peters PJ, Reinhardt S. (2006). The Echocardiographic Evaluation of Intracardiac Masses: A Review. *The American Society of Echocardiography*, 19:230-40.
2. Hoffemeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Marten SS. (2014) Cardiac Tumors: Diagnosis and Surgical Treatment. *Medicine Deutscher Artzeblatt International*, 111: 205-11.
3. Elderkin RA, Radford DJ. (2002) Primary cardiac tumours in a paediatric population. *J Paediatr Child Health*, 38; 173-177.
4. Freedom RM, Lee KJ, Mac Donald C, Taylor G. (2000). Selected aspects of cardiac tumours in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol*, 21: 299-316.
5. Marx GR, Moran AM. Cardiac tumors. (2001). *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*, 6th. ed. Edited by Allen HD, et al. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins, pp. 1432-1445
6. Becker AE. (2000) Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol*, 21: 317-323.
7. Ba-Cohen Y, Silka MJ, Sklansky MS. (2007) Neonatal tuberous sclerosis and multiple cardiac arrhythmias. *Circulation*, 115: e395-e397
8. Nespoli LF, Albanie, Corti C, Spaccini L, Alfei EL. (2021) Efficacy of Everolimus Low-Dose Treatment for Cardiac Rhabdomyomas in Neonatal Tuberous Sclerosis: Case Report and Literature Review. *Pediatr Rep*, 13,101-112.
9. Esmes-Sánchez MC, Rubio-Hernández ME, Morales-Ibarra JJ, Reyes-Vaca JG, Villegas-Valdés DMM, Gómez-Elías CL, et al. (2020). Respuesta a everolimus en un neonato con rabiomioma cardiaco asociado a un complejo de esclerosis tuberosa. Reporte de un caso. *Acta Pediatr Mex*, 41 (5): 208-14.
10. Davies M, Saxena A, Kingswood JC. (2017). Management of Everolimus-associated adverse events in patients with tuberous sclerosis complex: A practical guide. *Orphanet J Rare Dis*, 12 (1): 35-38
11. A. Galindo, F. Gutiérrez, A. Grañeras, Jm. Velasco, P. de la Fuente. (2002). Diagnostico prenatal de tumores cardíacos fetales: Análisis retrospectivo de 18 casos. *Prog Obst Gin*, 45 (11): 465-79.
12. Ricardo Torrents, Mario Julio Mendoza, Gerardo Pérez. (2015). Rabiomiomas Cardiacos. Reporte de un caso. *Biociencias*, 10 (1): 59-65
13. Dewi Aryawati Utami, Veny Kartika Yantie and Eka Gunawijaya. (2020). Multiple Intracardiac Tumors in a newborn: 6 months follow up the role of transthoracic echocardiography. *Int J Med Rev Case Reports*, 4 (12): 38-42.
14. Ariadne Fabiola Reyes Cortes, Jesús Ramírez Domínguez. (2019) Taquicardia Supraventricular en neonatos: Reporte de un Caso. *Acta Med Grupo Angeles*, 17(1): 51-53