

Cambios electrocardiográficos y arritmias en pacientes pediátricos con rabiomioma

Dres. Jaime González Lozano ¹, Inmaculada Sánchez Pérez ¹, Diego Abdala Estable ¹, Manuel Casanova Gómez ²

Resumen

La incidencia de tumores cardíacos en pediatría es menor de 0,1%, en su mayoría son de carácter benigno y más de la mitad rabiomiomas. La historia natural de estos tumores es de regresión y la mayoría no produce síntomas. No es infrecuente la asociación con cambios electrocardiográficos, dependiendo de la localización tumoral, y ocasionalmente su presentación concomitante con taquicardias ventriculares, bloqueos aurículo-ventriculares y supraventriculares por vías anómalas.

Revisamos nuestra experiencia en pacientes diagnosticados con rabiomioma asociados a arritmias y su evolución.

18 pacientes, nueve de ellos varones diagnosticados con tumoración cardíaca y etiquetados como rabiomioma por imagenología, a una edad media de 7,7 meses (uno prenatalmente). 22% (4) presentaban esclerosis tuberosa asociada. La media de seguimiento es de 17 años. De los 18 pacientes, siete presentaban bloqueo de rama derecha (dos aislado, tres con bloqueo aurículo-ventricular de primer grado, dos con bloqueo aurículo-ventricular de segundo grado y extrasístoles ventriculares), tres debutaron con taquicardia o fibrilación ventricular, uno con bradicardia neonatal y siete con preexcitación

intermitente (cuatro con taquicardia supraventricular), cinco fallecieron durante meses posteriores al diagnóstico, dos de ellos tempranamente en relación con arritmias ventriculares incontrolables, uno por problemas hemodinámicos obstructivos previo a cirugía y dos en el postoperatorio inmediato (ninguno de ellos tenía el diagnóstico de esclerosis tuberosa). De los 13 pacientes restantes, seis requirieron ser intervenidos por obstrucción tumoral. En uno se implantó un marcapasos AAI por disfunción sinusal evolutiva postoperatoria y en un paciente persiste preexcitación electrocardiográfica, sin taquicardia y en tratamiento con betabloqueantes, y en dos bloqueo de rama derecha, uno de ellos asociado a bloqueo aurículo ventricular de primer grado; en el resto, tres fueron operados y seis presentaron regresión de imagen tumoral ecocardiográfica con trazados electrocardiográficos normales. Las alteraciones electrocardiográficas y las arritmias asociadas a tumores son frecuentes. Las arritmias malignas pueden tener un resultado fatal, pero la mayoría desaparecen junto con la regresión/cirugía tumoral.

Palabras clave: RABDOMIOMA
NEOPLASIAS CARDÍACAS
ARRITMIA
ELECTROCARDIOGRAFÍA

1. Cardiólogo pediatra.

2. Cardiólogo pediatra. Jefe de Servicio de Cardiología pediátrica Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España

Fecha de recibido: 15 de mayo de 2007.

Fecha de aprobado: 23 de octubre de 2007.

Summary

The incidence of cardiac tumors in children is < 0,1%; most of them are benign and more than half of them are rhabdomyosarcoma. The majority regresses without symptoms. Frequently, depending on the tumors location, electrocardiographic changes can be seen, occasionally with ventricular tachyarrhythmia, auricular-ventricular blockage and supraventricular tachyarrhythmia due to accessory pathways.

Our experience with patients who had rhabdomyosarcoma with arrhythmias and their evolution is described in this paper.

18 patients were included, nine boys with the diagnosis of rhabdomyosarcoma through image with an age average of 7,7 months old (one was done prenatal). Four patients (22%) had tuberous sclerosis associated. Follow-up was done for an average of 17 years.

Of the 18 patients, seven had sinoatrial block (two isolated, three with first degree AV block, two with second degree block and ventricular extrasystoles), three started with VT/VF, one had neonatal bradyarrhythmia and seven with intermitent preexcitement (four with SVT), five died months after the diagnosis, two died prematurely due to uncontrollable ventricular arrhythmias, one had preoperative hemodynamic problems and two died inmediately after surgery (none had tuberous sclerosis). Of the 13 patients left, six needed surgery due to tumoral obstruction. One patient needed a cardiac pacing and another patient persist with electrocardiographic preexcitation, without tachyarrhythmia who is treated with β -blockers. Two have sinoatrial block, one of them first degree block. Of the rest three were operated and 16 had tumoral regression.

Electrocardiographic alterations and arrhythmias associated to tumors are frequent, malignant arrhythmias can be fatal but most of them disappear when surgery of the tumor is practiced.

Key words: RHBADMYOMA
HEARTH NEOPLASMS
ARRHYTHMIA
ELECTROCARDIOGRAPHY

Introducción

La incidencia de los tumores cardíacos primarios en la población pediátrica es baja (0,1-0,2%)⁽¹⁾. No obstante es una entidad que no debe ser considerada extraña en nuestra práctica clínica diaria.

La mayoría de estos tumores tienen una evolución benigna (80%), el rabdomioma es el tipo más frecuente. Presentan habitualmente una regresión espontánea⁽²⁾ y se asocian en más del 50% a esclerosis tuberosa, entidad con un importante compromiso neurológico que empeora el pronóstico⁽³⁾. Su presentación clínica es variable dependiendo fundamentalmente de su localización, tamaño e interferencia en la actividad eléctrica cardíaca, manifestándose tanto como bloqueos de la conducción o actuando como actividad eléctrica intrínseca responsable de taquiarritmias supraventriculares y ventriculares.

Dentro del espectro de las alteraciones eléctricas, el hallazgo más frecuentemente descrito es el bloqueo de rama derecha, seguido de taquicardia ventricular, bloqueo aurículo-ventricular y síndrome de preexcitación, siendo este último más relacionado con la esclerosis tuberosa^(4,5).

Métodos

Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas del Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Ramón y Cajal, encontrándose 18 pacientes con tumoración cardíaca y etiquetados como rabdomioma por imagenología (figura 1). El diagnóstico fue a una edad media de 7,7 meses (uno prenatalmente). Todos los pacientes contaban con registros electrocardiográficos en ritmo sinusal basal.

Un 22% (4) presentaban esclerosis tuberosa asociada y cuando se asociaron vías accesorias se describieron utilizando el algoritmo descrito por Fitzpatrick⁽⁶⁾.

Resultados

Los 18 pacientes, nueve varones y nueve mujeres con diagnóstico de rabdomioma fueron identificados y seguidos con una media de 17 años, siete presentaban transtorno en la conducción ventricular: dos con bloqueo de rama derecha (BRD) aislado; tres con bloqueo aurículo-ventricular (BAV) de primer grado, dos con BAV de segundo grado y extrasístoles ventriculares) (tabla 1). Tres debutaron con taquicardia ventricular (TV) o fibrilación ventricular (FV), uno presentó bradicardia neonatal y siete preexcitación intermitente (cuatro de ellos con TV) (figura 2). En el seguimiento cinco pacientes (27%) fallecieron durante los meses posteriores al diagnóstico, dos de ellos de forma temprana a causa de arritmias ventriculares incontrolables, uno por transtorno hemodinámico severo obs-

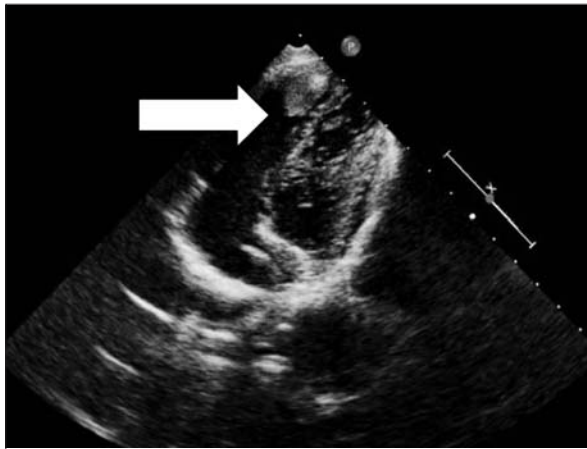


Figura 1. Rabdomioma (flecha) en la localización habitual: septo-ventricular derecha.

tractivo previo a la cirugía y dos en el postoperatorio inmediato (ninguno de ellos tenía el diagnóstico de esclerosis tuberosa). De los 13 pacientes restantes, seis requirieron ser intervenidos por obstrucción tumoral. De éstos, tres permanecen libres de alteraciones eléctricas, y otros tres las mantienen (disfunción sinusal con marcapaso AAI, preexcitación con control farmacológico y BRD con BAV de primer grado respectivamente). Los siete pacientes restantes, que no requirieron intervención quirúrgica, presentaron regresión espontánea, siendo en seis el electrocardiograma normal, mientras en uno persiste bloqueo de rama derecha, clínicamente asintomático.

Discusión

Las alteraciones electrocardiográficas en pacientes con rabdomiomas son muy variables, desde cambios aislados en el electrocardiograma basal (signos de hipertrofia ventricular en la cámara afectada), hasta taquicardias ventriculares malignas que pueden tener un resultado fatal^(7,8).

La regresión espontánea de los tumores suele resultar en la desaparición de las alteraciones eléctricas. La relación entre el rabdomioma y el síndrome de preexcitación oscila entre 9% y 13%⁽⁹⁾, en nuestra serie alcanzó una frecuencia de 35%, con una incidencia menor de asociación con esclerosis tuberosa a la descrita (28%).

Un pequeño número de pacientes requirió tratamiento farmacológico para el control de las arritmias, generalmente por un corto período de tiempo^(10,11,13).

La localización de la vía accesoria en el ECG de 12 derivaciones se relaciona con la posición del tumor, y puede ser de ayuda para la orientación diagnóstica y la valoración de la actividad eléctrica del tumor⁽¹²⁾.

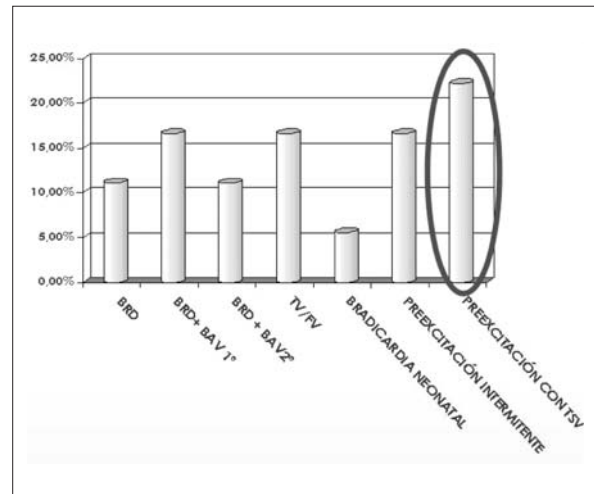


Figura 2. Distribución por porcentajes de hallazgos electrocardiográficos en pacientes con diagnóstico de rabdomioma cardíaco.

Cuando, de forma excepcional, la arritmia asociada al rabdomioma se presenta en la etapa fetal y produce compromiso de la función cardíaca, se deberá realizar tratamiento antiarrítmico a la madre e inducción del trabajo de parto, si la madurez fetal lo permite⁽¹⁴⁾.

En nuestro único paciente diagnosticado prenatalmente no existió asociación con arritmia fetal.

La muerte súbita en pacientes con rabdomioma se vincula a taquicardias ventriculares desencadenadas tras taquicardias supraventriculares por vías accesorias⁽¹⁵⁾.

La principal indicación de resección en este tipo de tumor es la obstrucción severa con compromiso hemodinámico, que se observó en 33% de nuestros pacientes⁽¹⁶⁾.

Conclusiones

Existe una asociación no despreciable de alteraciones eléctricas relacionadas con la presencia de rabdomiomas, destacándose la incidencia de síndrome de preexcitación con presencia de taquicardia supraventricular o no.

La mayoría de las alteraciones eléctricas cardíacas desaparecen junto con la regresión tumoral.

En nuestra serie la incidencia de cirugía asociada a rabdomioma es llamativamente mayor que en otras, seguramente sesgada por ser el nuestro un hospital quirúrgico de referencia.

Por último, hacer mención al paciente que tras la resección mantuvo la preexcitación, seguramente debido a una resección parcial tumoral de región obstructiva pero con permanencia de tejido tumoral no perceptible ecocardiográficamente.

Tabla 1. Características de los pacientes

Sexo	Edad diagnóstico tumor	Esclerosis tuberosa	Localización	Cirugía	Tipo arritmia	Evolución arritmia	Fallece
V	Intrauterino	No	Ventr sep	No	Extras ventriculares, BAV 2°, bird	BIRD, resto des	No
V	0	No	Ventr sep	No	Extras ventriculares, bav 2°, brd	Desaparece	No
V	0	No	Ventr sep obstructiva	Sí	Preexcitación vía posteroseptal derecha	Desaparece	Sí
M	0	No	Ventr sep	No	Taquicardia ventricular	Fallece	Sí
M	0	Sí	Septo obstr tric	Sí	BAV1° y BRD	BAV1°, BRD	No
V	3	Sí	Ventr sep	Sí	Taquicardia supra, preexcitación via dcha	Desaparece taqui pero permanece preexcitación	No
V	0	No	Ventr sep	Sí	Bradicardia neonatal	Desaparece	No
M	24	No	Ventr sep	No	BRD	Desaparece	No
M	0	No	Ventr sep	Sí	BAV1° y BRD	Desaparece	No
V	6	No	Ventr sep	Sí	Preexcitación via posteroseptal derecha	Desaparece	No
M	0	No	Ventr sep	No	Fibrilación ventricular	Fallece	Sí
V	2	No	Ventr sep	No	Preexcitación via posteroseptal derecha	Desaparece	No
M	3	Sí	Subaórtica obstructiva	No	BRD	Fallece	Sí
V	9	No	Ventr sep	No	BAV1° y BRD	Desaparece	No
M	1	No	Ventr sep	No	Taqui supra via oculta, preex interm via dcha	Desaparece	No
M	60	No	Aurícula derecha	Sí	Taquicardias por via lat decha	Disfunción sinusal severa: marcapasos AAI	No
V	0	Sí	Subaórtica	No	TSV por via post sep izda	Desaparece	No
M	0	No	Ventr sep	Sí	Taquicardia ventricular	Disfuncion VI y sincope	Sí

Referencias bibliográficas

1. **Wilson S, Frederick J, Braunwald E.** Primary tumors of the heart. In: Braunwald E. Heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. 5a. ed. Philadelphia: Saunders, 1997: 1464-77.
2. **Shiono J, Horigome H, Yasui S.** Electrocardiographic changes in patients with cardiac rhabdomyomas associated with tuberous sclerosis. *Cardiol Young* 2003; 13 (3): 258-63.
3. **Kengo Fukushima K, Thoru O.** Cardiac tumors that cause arrhythmias. *Card Electrophysiol Rev* 2002; 6: 174-7.
4. **Metha AV.** Rhabdomyoma and ventricular preexcitation syndrome, A report of two cases and review of the literature. *Am J Dis Child* 1993; 147: 669-71.
5. **Lessick J, Schwartz Y, Loeber A.** Neonatal advanced heart block due to cardiac tumor. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 263-5.
6. **Fitzpatrick AP, Gonzalez RP, Lesh MD.** New algorithm for the localization of accessory atrioventricular connections using a baseline electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 107-16.
7. **Gotlie AI, Chan M, Palmer WH.** Ventricular pre-excitation syndrome. Accessory left atrioventricular connection and

- rhabdomyomatous myocardial fibers. Arch Pathol Lab Med 1977; 101: 486-9.
8. **Muhler EG, Kienast W, Turniski-Harder V.** Arrhythmias in infants and children with primary cardiac tumours. Eur Heart Journal 1994;15: 915-21.
 9. **Nir A, Tajik J, Freeman WK.** Tuberous sclerosis and cardiac rhabdomyoma. Am J Cardiol 1995; 76: 419-21.
 10. **Kim CJ, Cho JH, Chi JG.** Multiple rhabdomyoma of the heart presenting with a congenital supraventricular tachycardia-report of a case with ultrastructural study. J Korean Med Sci 1989; 4: 143-7.
 11. **Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Vliers A.** The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. Acta Paediatrica 1996; 85: 928-31.
 12. **Jiménez Cassos 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 Pediatr 2000; 52: 36-40.
 13. **Abushaban L, Denham B, Duff D.** Ten years review of cardiac tumours in childhood. Br Heart J 1993; 70: 166-9.
 14. **Guereta LG, Burgueros M, Elorza MD.** Cardiac rhabdomyoma presenting as fetal hydrops. Pediatr Cardiol 1986; 7: 171-4.
 15. **Cse CI, Gillette PC, Crawford FA.** Cardiac rhabdomyoma causing supraventricular and lethal ventricular arrhythmia in a infant. Am Heart J 1991; 122: 484-6.
 16. **Webb DR, Thomas RD, Osborne JP.** Cardiac rhabdomyomas and their association with tuberous sclerosis. Arch Dis Child 1993; 68: 367-70.

Correspondencia: Dra. Inmaculada Sánchez Pérez
Victor Andrés Belaunde nº 18, 4º B. Madrid. España
Correo electrónico: makusape@yahoo.es

CON EL INTENTO DE AGILITAR Y MEJORAR LOS TIEMPOS DE PUBLICACIÓN
DE LOS ARTÍCULOS ORIGINALES Y CASOS CLÍNICOS
**LOS ÁRBITROS REALIZARÁN HASTA DOS CORRECCIONES Y EL PLAZO DE ENTREGA A
LOS AUTORES Y SU DEVOLUCIÓN SERÁ DE CUATRO MESES COMO MÁXIMO**
