

Rabdomiosarcoma cardiaco

(Cardiac Rhabdomyosarcoma)

Caso clínico

ISSN 1409-0090/2008/20/1/44-47
Acta Pediátrica Costarricense, ©2008
Asociación Costarricense de Pediatría

Ana Yéssika Gamboa¹, Gabriela Jiménez Arguedas¹, Mario González²

☑ Resumen

Se presenta un caso de una paciente con un tumor maligno cardiaco que es una patología muy infrecuente. Al ingreso tenía 10 años de edad, fue referida por historia de un mes de dolor en epigastrio, que irradiaba al resto del abdomen y asociaba disnea progresiva de esfuerzos. Además tenía cardiomegalia, masa y derrame pericárdico.

El diagnóstico histológico reportó rabdomiosarcoma de ventrículo derecho tipo alveolar. Se logró una resección completa y se dio quimioterapia. Presentó una recaída tardía que se trató con segunda línea de quimioterapia y radioterapia con lo que se logró una respuesta parcial y posteriormente presentó progresión de la enfermedad.

Descriptores: rabdomiosarcoma, malignidad, metástasis.

Los tumores cardiacos primarios fueron descritos por primera vez en el siglo XVI. Sin embargo, la primera resección quirúrgica fue realizada hasta 1936 por Beck.¹

Las neoplasias cardiacas primarias son raras tanto en adultos como en niños. Basado en autopsias, la incidencia en la población general es de 0.002% a 0.3% y en niños es de 0.027%. Predominan las lesiones benignas en un 90% de los casos.^{1,2} Entre estos se encuentran el rabdomioma 39.3%, fibroma 13.5%, mixoma 13.5%, teratoma 12.4 %, hemangioma 4.5% y otros 7.8%.²

☑ Caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 10 años de edad, conocida sana con historia de un mes de evolución de dolor en epigastro que irradiaba a todo el abdomen y se asociaba a disnea progresiva de esfuerzos. Una semana antes de la consulta el dolor se localizó en el hemitórax izquierdo. También refirió en ese momento edema periorbitario y en miembro inferior izquierdo. Fue referida de una consulta

privada al hospital regional, donde se le realizó un ecocardiograma (ECO) que reveló una masa y derrame pericárdico. Por estos hallazgos fue referida al servicio de Cardiología del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" (HNN).

Al ingreso se describe en buena condición general. A la auscultación cardiaca se encontraron los ruidos hipofonéticos. El abdomen era doloroso a la palpación en hipocondrio derecho. No se encontraron masas ni adenopatías. Se le realizó una radiografía de tórax que evidenció cardiomegalia (figura 1). En el ECO y TAC de control se describió una masa con bordes mal definidos de 60 x 44 mm y derrame pericárdico importante. Se hizo una pericardiocentesis sin complicaciones y se extrajo líquido sanguinolento. En el análisis del mismo se reportó una elevación de la deshidrogenasa láctica (456 UI/L), pH en 8 y no se encontraron células tumorales.

La masa se localizaba en el ápex cardiaco, le realizaron una resección tumoral del ápex del ventrículo derecho con cirugía extracorpórea lográndose una resección microscópicamente completa. Dentro de los hallazgos macroscópicos se describe la ausencia de invasión de las cavidades cardiacas pero se señala infiltración a los tejidos pericárdicos.

La paciente tuvo una buena evolución post-quirúrgica con ECO de control que mostró una función ventricular adecuada. Se realizaron estudios para el estadiaje como ultrasonido abdominal y aspirado de médula ósea que se reportaron normales. El reporte de patología describió un rabdomiosarcoma alveolar del ventrículo derecho, que fue clasificado como estadio II. Se inició tratamiento con quimioterapia para tumores rabdomiosarcomatosos de alto riesgo, con ciclos de Ciclofosfamida + Vincristina + Epirubicina alternando con Ifosfamida

¹ Servicio de Oncología,

² Servicio de Patología, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", Caja Costarricense de Seguro Social

Abreviaturas: ECO, ecocardiograma; HNN, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".

Correspondencia: Ana Yéssika Gamboa, teléfono 24532026, aygamboac@yahoo.com.mx

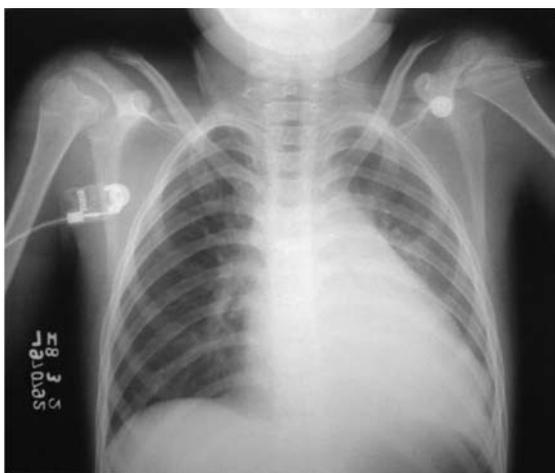


Figura 1. Radiografía de Torax.



Figura 2. TAC de Torax.



Figura 3. Ecocardiograma al diagnóstico.

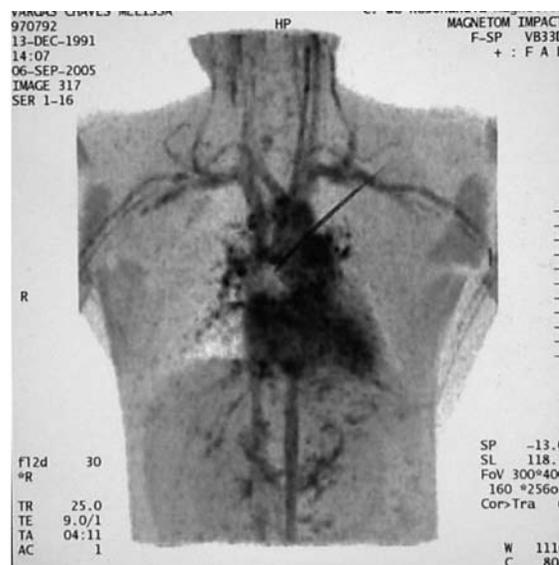


Figura 4. Imágenes en la recaída.

+ Etopósido (Vp16). A los 3 meses con este tratamiento se reportaron ECO y estudios de control que confirmaron una remisión completa. Se completaron 8 ciclos y se decidió no dar radioterapia en ese momento por el alto riesgo de toxicidad cardíaca. Seis meses después presenta evidencia de masa en mediastino posterior (de 4 a 5 cm) y se programó de nuevo para cirugía. Se hizo toracotomía y biopsia ante la imposibilidad de una resección completa. El reporte de patología describió una tumoración formada de estroma fibroconectivo laxo de células fusiformes de aspecto fibroblástico y proliferación de pequeños nidos de células neoplásicas de núcleos pleomórficos hiper cromáticos algunos de ellos de aspecto vesiculoso con nucleolo prominente eosinofílico y con citoplasma rosado, en algunas de las células se lograron identificar estriaciones trasversales. Algunas células mostraban

estructuras gigantocelulares y la actividad mitótica era prominente. Consistente con recaída de rhabdomyosarcoma alveolar. Se inició con segunda línea de quimioterapia con Cisplatino + Etopósido + Epirrubicina en ciclos alternantes con Ifosfamida y Etopósido combinado con radioterapia (40Gy a mediastino). Este segundo esquema fue aplicado por 8 meses con una tolerancia regular debido a toxicidad hematológica. Al final del tratamiento se reportó reducción de la tumoración (15 x 17 mm). La masa se mantuvo estable y la paciente asintomática. Pero los ECO de seguimiento evidenciaron un aumento de la misma. Seis meses después presentó una progresión lenta del tumor hasta su fallecimiento.

☑ *Discusión*

Un estudio realizado en la Universidad de Texas encontró 40 pacientes con tumores primarios de corazón. La edad promedio al diagnóstico fue de 3.3 años y el 92 % eran benignos.¹

En el caso de los tumores benignos, la indicación para resección quirúrgica es cuando existe compromiso hemodinámico (ej: obstrucción del tracto de salida o insuficiencia mitral). Cuando estos casos no son tratados tienen una mortalidad de hasta el 80%.¹ Cuando son asintomáticos pueden observarse y evolucionarse con ecografía. La mayoría de los rabdomiomas involucionan espontáneamente.³

En niños menos del 10% de los tumores cardiacos son malignos.⁴ Los tumores malignos afectan principalmente en corazón derecho. La mayoría son intramurales y crecen rápidamente invadiendo el pericardio y estructuras adyacentes. Pueden ser destructivos y causar ruptura de la pared miocárdica. Pueden producir metástasis por continuidad y diseminación hematológica.⁵ Específicamente, el rabdomiosarcoma, involucra generalmente ambos lados del corazón y produce múltiples tumores.⁵

Respecto a su localización se ha descrito que los tumores primarios ocurren con mayor frecuencia en el miocardio. Cuando involucran el ventrículo tienden a ser intramurales y cuando afectan el atrio intracavitarios.⁵

Al inicio los tumores cardiacos son asintomáticos.⁴ Las manifestaciones van a depender de la localización y el tamaño. Los intraparietales pueden presentarse con arritmias. Cuando comprometen la postcarga se manifiestan con disnea, dolor torácico e insuficiencia cardiaca.³ En nuestro caso las principales molestias fueron disnea y dolor torácico. Otros casos descritos se han presentado con síncope, angina y signos de estenosis aórtica.⁵ Un estudio de 13 casos de tumores intraventriculares, realizado en Australia, encontró 2 casos que se presentaron con insuficiencia cardiaca, uno con síncope y dos con arritmias. El resto se encontraron en estudios de rutina. Diez de estos casos fueron rabdomiomas.⁷ Este último es de origen congénito el cual se manifiesta muy a menudo en los primeros 3 años de vida.⁷

Respecto a los estudios complementarios la literatura describe cardiomegalia en 68%,⁸ electrocardiogramas con datos muy variados por lo que no se sugiere utilizarlo como estudio complementario.^{2,8} El ultrasonido convencional,

muestra masas ecogénicas homogéneas con bordes lobulados. Con la ecografía transesofágica se visualiza mejor el atrio izquierdo y se ha visto que permite hacer detecciones con mayor resolución y sensibilidad para los rabdomiomas.⁵ Para el diagnóstico es útil la localización anatómica y complementar con ultrasonido y TAC para determinar de forma más exacta la posibilidad de resección. Estos mismos estudios pueden utilizarse en el seguimiento y vigilando de recaída.^{5,9}

Específicamente respecto al diagnóstico en análisis, macroscópicamente el rabdomiosarcoma forma una masa lobulada blanca que tiende a producir metástasis en vértebras y órganos con parénquima suave.⁹ Microscópicamente se caracteriza por células neoplásicas grandes con un citoplasma eosinofílico y granular en forma de cinta, tira o de globo. Puede tener estrías longitudinales citoplasmáticas.^{10,11}

En el estudio de Texas, mencionado anteriormente se describe una mortalidad postoperatoria del 5%. Los médicos en este centro sugieren un tratamiento agresivo para pacientes que se presenten con tumores benignos sintomáticos y tumores malignos.^{1,4}

El uso adyuvante de quimioterapia ha demostrado mejorar la supervivencia en los rabdomiosarcomas en general. Algunos de los fármacos que han utilizado son Adriamicina y Doxorubicina (en nuestro medio Adriamicina). Por tratarse de un rabdomiosarcoma de tipo alveolar se aplicó un esquema de alto riesgo pues este es un subtipo histológico de comportamiento agresivo.^{12,13} La radioterapia no pudo ser utilizada para consolidar por la localización del tumor. Las dosis terapéuticas producirían fibrosis cardiaca y/o pulmonar y se aumenta el riesgo de insuficiencia cardiaca. Podemos afirmar que en este caso la cirugía temprana fue determinante para el control de la enfermedad. Esto está respaldado por la literatura.^{1,3,4,6} El papel complementario de la quimioterapia buscó consolidar la remisión y controlar un proceso de invasividad local inicial.

El rabdomiosarcoma cardiaco es un tumor muy infrecuente en pediatría y por esto este es un caso extraordinario.

El rabdomiosarcoma alveolar es considerado de alto riesgo, es altamente agresivo. Esta paciente se demostró una sensibilidad inicial a la quimioterapia pero no fue un tratamiento lo suficientemente agresivo para poder consolidar la remisión completa. La radioterapia en el mediastino y a la dosis que se hubiera irradiado el tejido cardiaco pudo haber tenido efectos letales. En casos de recaída aún usando

esquemas de altas dosis de quimioterapia es sumamente difícil poder obtener una segunda remisión.

☑ Referencias

1. Takach T. Primary cardiac tumors in infants and children. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 559-64.
2. Chan H. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vessels. *Cancer*. 1985; 56: 825-36.
3. Jacobs J. Surgical treatment for cardiac rhabdomyomas in children. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1552-5.
4. Putnam J. Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 906-10.
5. Goldman J. Transesophageal echocardiographic evaluation of intracardiac and pericardial masses. *Cardiol Clin*. 2000; 18: 849-860.
6. Orsmond G. Alveolar rhabdomyosarcoma involving the heart. *Circulation* 1976; 54: 837-843.
7. Hwa J, Ward C, Nunn G, et al. Primary intraventricular cardiac tumors in children: contemporary diagnostic and management options. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 233-237 .
8. Quero, M. Tumores cardíacos ventriculares. *An Esp Pediatr*. 1975; 8: 651-662.
9. Liang, C. Echocardiographic evaluation of cardiac rhabdomyoma in infants and children. *J Clin Ultrasound* 2000; 28: 381-386.
10. Heath, D. Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiology* 1968; 21: 315-327.
11. Ali SZ. Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the heart metastatic to bone. *Acta Cytol* 1995; 39: 555-558.
12. Pizzo P, Poplack DG. *Pediatric oncology*. 4^o ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2001; pp 939-972.
13. Ruyman FB. Progress in the diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma and related soft tissue sarcomas. *Cancer Investigation* 2000; 18: 223-241.
14. Uzun O, Wilson D, Vujanic GM et al. Cardiac tumors in children. *Orphanet Jo Rare Dis*. 2007; 2: 1-14.