

Caso clínico-radiológico para diagnóstico

Pablo Cruces R.¹, Alejandro Donoso F.¹,
Rodrigo Parra R.², Michelle Drago T.³

CASO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Paciente de sexo masculino, de dos años de edad, previamente sano, que hace un mes atrás comienza con un cuadro caracterizado por coriza serosa y dificultad respiratoria progresiva, sin fiebre, por lo cual recibe tratamiento con salbutamol inhalado y amoxicilina por una semana. En los días posteriores se acentúa la sintomatología, agregándose dolor abdominal y edema de extremidades, lo cual motivó su hospitalización.

Al examen físico del ingreso estaba pálido, polipneico, con taquicardia de 150/min y presión arterial de 130/100 mmHg. En el examen cardíaco se encontró ritmo de galope, sin soplos y el examen pulmonar mos-

traba crépitos bilaterales. En el abdomen se detectó hepatomegalia sensible a 5 cm bajo el reborde costal. En las extremidades inferiores había edema pretibial.

En sus exámenes de laboratorio destacaba un hematocrito en 29%, recuento de leucocitos en 7 900/mm³, PCR en 22 mg% (VN: 0-10 mg%), albuminemia en 2,9 gr%, CPK: 59 U/L, SGPT: 589 U/L, SGOT: 733 U/L. Gases venosos con pH en 7,3 y BE-11,0.

Se solicitó radiografía (Rx) de tórax en proyección anteroposterior, la que se obtuvo estando el paciente en decúbito supino (figura 1).

Por los hallazgos radiológicos y un empeoramiento clínico, se solicita Ecocardiografía bidimensional (figura 2) y luego se decide su traslado al Área de Cuidados Críticos.

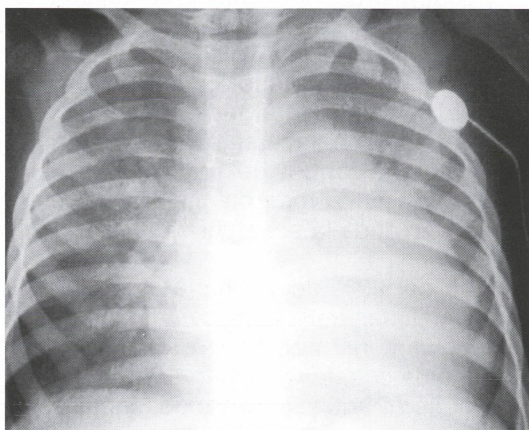


Figura 1.

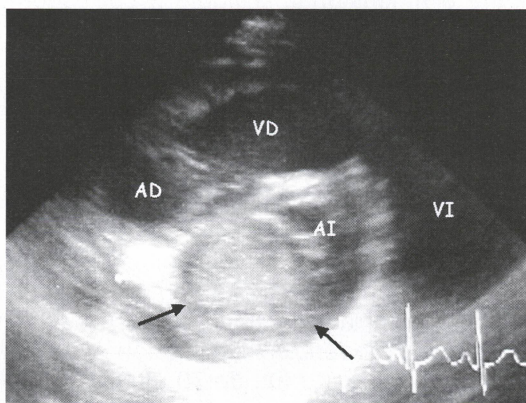


Figura 2.

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Área de Cuidados Críticos. Hospital Padre Hurtado.
2. Departamento de Radiología, Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile.
3. Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Exequiel González Cortés.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La figura 1 muestra una cardiomegalia moderada; es difícil precisar sólo con esta proyección, si existe crecimiento global o sólo de algunas cavidades. Hay además sombras de predominio intersticial bilaterales, de distribución hilar y perihilar, compatibles con edema pulmonar. El cayado aórtico está a la izquierda y el examen es por lo demás normal.

Los hallazgos radiológicos descritos son compatibles con insuficiencia cardíaca y edema pulmonar. Considerando que se trata de un niño previamente sano y la ausencia de soplo cardíaco al examen clínico, parece difícil plantear causas como una valvulopatía mitral o cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha (CIV, ductus arterioso persistente). Más bien deben considerarse aquellas causas de insuficiencia cardíaca de evolución subaguda, dentro de las cuales debe incluirse la posibilidad de una miocardiopatía o derrame pericárdico.

Clínicamente se sospechó una miocardiopatía dilatada y luego de su ingreso al Área de Cuidados Críticos, se indicó oxígeno por naricera 2 lt/min, dobutamina a 8 mcg/kg/min e infusión de furosemida a 0,1 mg/kg/h, a pesar de lo cual, no se logró terapia depleitiva efectiva en las primeras horas de tratamiento. En ese momento se solicitó una ecocardiografía bidimensional; la figura 2 corresponde a un corte coronal y muestra las cuatro cámaras (AI: aurícula izquierda, AD: aurícula derecha, VI: ventrículo izquierdo y VD: ventrículo derecho). Muestra una masa tumoral sólida en el interior de la aurícula izquierda —flechas— de 4,5 x 2,5 cm, que ocupa prácticamente toda la cavidad auricular, adosada al septum interauricular, de base ancha y que protruye por la válvula mitral hacia el ventrículo izquierdo. El examen mostró además insuficiencia mitral mínima e insuficiencia tricuspídea moderada. La presión sistólica en arteria pulmonar fue de 70 mmHg.

Con todo lo anterior, el diagnóstico debe ser: Tumor intracardíaco auricular izquierdo, altamente sugerente de corresponder a un mixoma obstructivo.

El paciente fue sometido a cirugía cardíaca donde se confirmó la presencia de un tumor en la aurícula izquierda, que fue resecado sin inconvenientes. La pieza operatoria pesó 11 g y el estudio histológico fue compatible con un mixoma.

Quedó posteriormente en tratamiento con furosemida, digoxina y captopril, con buena respuesta clínica, manteniéndose asintomático. Una ecocardiografía postoperatoria de control mostró leve dilatación de aurícula izquierda, sin otros hallazgos patológicos.

DIAGNÓSTICO

Mixoma de aurícula izquierda.

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos primarios son excepcionales en la edad pediátrica, si bien su diagnóstico es más frecuente desde la incorporación masiva de la ecocardiografía en la práctica clínica^{1,2}. Se ha descrito una incidencia en la población general que varía entre un 0,002% y un 0,28%. En los niños, la mayoría son diagnosticados durante el primer año de vida, pero pueden observarse a cualquier edad durante el desarrollo e incluso, pueden ser diagnosticados en la etapa prenatal^{1,2}.

Los tumores causan morbilidad y mortalidad según su localización, tamaño, grado de obstrucción al flujo sanguíneo y su tendencia a causar arritmias. De este modo, se pueden presentar clínicamente con un soplo cardíaco sin mucha sintomatología asociada, como una arritmia, con insuficiencia cardíaca por disminución de la función miocárdica y muy raramente con cianosis¹. También pueden hacerse evidentes por una ecografía de control de rutina, durante el embarazo⁴. El método diagnóstico de elección es sin duda la ecocardiografía bidimensional.

Más del 90% de los tumores cardíacos en las distintas series clínicas descritas son histológicamente benignos^{3,4}. El mixoma es el tipo más común de observar en la población general adulta y el rabdomioma es el que predomina en la edad pediátrica (50% de los casos). Este último se caracteriza por ser generalmente múltiple, con mayor frecuencia intraventricular y presenta una alta asociación con esclerosis tuberosa, con una importante tasa de regresión espontánea. Le siguen en frecuencia, fibroma, mixoma, angioma y hamartoma.

El mixoma cardíaco es raro en niños, no más allá de un 10% en las principales se-

ries y habitualmente es un tumor único, con mayor frecuencia de la aurícula izquierda, en la zona de la fosa oval^{2,5}. Su presentación clínica es variable y va desde el hallazgo de un soplo cardíaco en un niño asintomático, hasta síntomas relacionados con obstrucción valvular, fenómenos tromboembólicos (con mayor frecuencia cerebrales y síntomas constitucionales (enflaquecimiento, fiebre, artralgias, fenómeno de Raynaud)¹.

En la edad pediátrica, los mixomas cardíacos se relacionan en particular a una condición conocida como el Síndrome mixoma, descrito originalmente por Carey en 1985 y caracterizado por la presencia de mixoma asociado a manchas mucocutáneas pigmentadas e hiperactividad endocrina, con un modo de herencia autosómica dominante⁶. Este Síndrome también es conocido como mixolentiginosis endocrina familiar y se asocia a una mucho mayor tasa de recurrencia del mixoma cardíaco (21%), con respecto al niño con mixoma esporádico" (1%)⁷. Se han descrito casos de recurrencia hasta después de una década⁸. Es por esto, que todo paciente operado por mixoma, necesita años de seguimiento ecocardiográfico y en casos de sospecha de recidiva, se debe realizar ecocardiografía transesofágica y/o resonancia magnética.

La cirugía del mixoma es la opción terapéutica, con un bajo riesgo operatorio.

Los tumores cardíacos primarios malignos son aún más excepcionales en niños (menos de un 10% del total) e incluyen

rabdomiosarcoma, angiosarcoma, leiomiomasarcoma, teratoma maligno, fibrosarcoma y sarcoma neurogénico².

REFERENCIAS

- 1.- Elderkin RA, Radford DJ: Primary cardiac tumors in a pediatric population. *J Pediatr Child Health* 2002; 38: 173-7.
- 2.- Becker AE: Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 317-23.
- 3.- Sallee D, Spector ML, Van Heeckeren DW, Patel CR: Primary pediatric cardiac tumours: a 17 year experience. *Cardiol Young* 1999; 9: 155-62.
- 4.- Holley DG, Martin GR, Brenner JI, et al: Diagnosis and management of fetal cardiac tumours: a multicentric experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 516-20.
- 5.- Burke A, Virmani R: Tumors of the heart and great vessels. In: *Atlas of Tumor Pathology* 1996. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC, series 3, fascicle 16.
- 6.- Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, et al: The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine* 1985; 64: 270-83.
- 7.- Mc Carthy PM, Piehler JM, Schaff HV, et al: The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 389-96.
- 8.- Gray IR, Williams WG: Recurring cardiac myxoma. *Brit Heart J* 1985; 53: 645-9.