

Regresión Tardía Espontánea de Tumor Obstrutivo en la Válvula Mitral

Edmar Atik

InCor-FMUSP, São Paulo, SP - Brasil

El rabdomioma cardíaco raramente se encuentra en la válvula mitral, no obstante, aunque de gran dimensión (15x14 mm) y causando incluso obstrucción a ese nivel en los primeros meses de vida, se observó la involución total y espontánea del mismo, iniciada con 68 meses, y volviéndose progresivamente menor hasta completar los 14 años de edad.

Introducción

Por lo que se conoce, entre los tumores cardíacos, la regresión total y espontánea ocurre en el rabdomioma en el 54% al 100% de los casos¹⁻⁷, aun entre aquellos con formas obstructivas del flujo sanguíneo. Tal fenómeno sucede principalmente en el transcurso del primero año, extendiéndose hasta los 5 años de edad⁵.

Más raramente, sin embargo, tal evento ocurre en posiciones fibrosas del corazón y en períodos más tardíos, después de los 10 años de edad^{6,7}. De allí el interés del relato de regresión espontánea y tardía de rabdomioma obstructivo en válvula mitral, con 14 años de edad.

Caso clínico

El paciente del sexto masculino se presentaba, cuando era lactante, con síntoma de cansancio durante el amamantamiento desde el nacimiento, el cual fue minimizado con medicación diurética, desapareciendo a partir de los 9 meses de edad. Episodios repetidos de taquicardia supraventricular paroxística de corta duración comenzaron a ocurrir a los 2 años, fueron controlados con amiodarona hasta los 11 años, ocasión de la regresión de las señales eléctricas del síndrome de Wolf-Parkinson-White a través del eje lateral izquierdo.

Actualmente, con 14 años de edad, el paciente desempeña actividad física y mental sin límites y se muestra con señales normales al examen físico. Es interesante mencionar la presencia previa de soplo sistólico discreto en

el borde esternal izquierdo y área mitral, en los primeros meses de vida, con ruidos cardíacos normales y sin señales de insuficiencia cardíaca.

Los exámenes complementarios usuales (ECG y RX de Tórax) no muestran alteraciones. La discreta cardiomegalia que presentaba cuando era lactante, por aumento del atrio izquierdo, involucionó con el tiempo. El ecocardiograma inicial, con 2 meses, repetido a los 6, 9, 12, 18 y 28 meses, mostraba masa hiperrefringente en la cara atrial del velo anterior de la mitral, correspondiente al tamaño de 15 x 14 mm. Con 68 meses, y con 8 años de edad, la masa disminuyó para 14 x 11 mm y 12 x 10 mm, respectivamente, habiendo desaparecido totalmente en el último ecocardiograma, con 14 años de edad (figuras 1 y 2). En este último examen, se observaba la válvula mitral ligeramente más engrosada que lo habitual. Otras dos masas eran visibles, en la parte derecha del septo interventricular, inicialmente con tamaño de 17 x 11 mm y actualmente midiendo 13 x 9 mm, y además en el músculo papilar anterior del ventrículo izquierdo, con tamaño de 9 x 6 mm, que se volvió de tamaño diminuto con el tiempo.

El diagnóstico de rabdomioma en el caso relatado, sin confirmación histológica, se volvió presuntivo, dada la presencia de reconocidos indicios, destacándose la ocurrencia de otras masas tumorales en los ventrículos derecho e izquierdo y la constatación de la propia involución progresiva de los mismos, principalmente el de la válvula mitral y el localizado en el músculo papilar izquierdo.

Discusión

El mecanismo de involución del rabdomioma es desconocido⁵, aunque ocurra con elevada frecuencia. Se estima que este fenómeno ocurra en el 54% al 100% de los casos, inclusive los de tamaños mayores¹⁻⁷. De esta forma, la involución completa del rabdomioma se observó en 20 de 24 tumores estudiados en un período evolutivo de 20 años, desde el diagnóstico realizado en lactantes de hasta 8 meses, según Smythe et al³, y en 31 de 33 casos estudiados por Bosi et al². Se observa que esa regresión ocurre hasta la edad de 5 a 6 años^{6,7}.

Tal hecho no considera la indicación de resección de estos tumores, excepto en situaciones que puedan comprometer la vida del paciente, con en la obstrucción en la vía de entrada, y principalmente en la vía de salida ventricular^{8,9}. De esta manera, no se indica la corrección quirúrgica en rabdomiomas en general, debido a su factor evolutivo benigno, conforme se demuestra por la regresión espontánea del tumor, y por no causar otros tipos de riesgo, como disritmias o insuficiencia

Palabras clave

Rabdomioma, cardiopatías congénitas, válvula mitral.

Correspondencia: Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74 cj 73 - 01308-050 - São Paulo, SP - Brasil
E-mail: edmaratik@uol.com.br

Artículo recibido el 06/10/08; revisado recibido el 09/12/08; aceptado el 16/02/09.

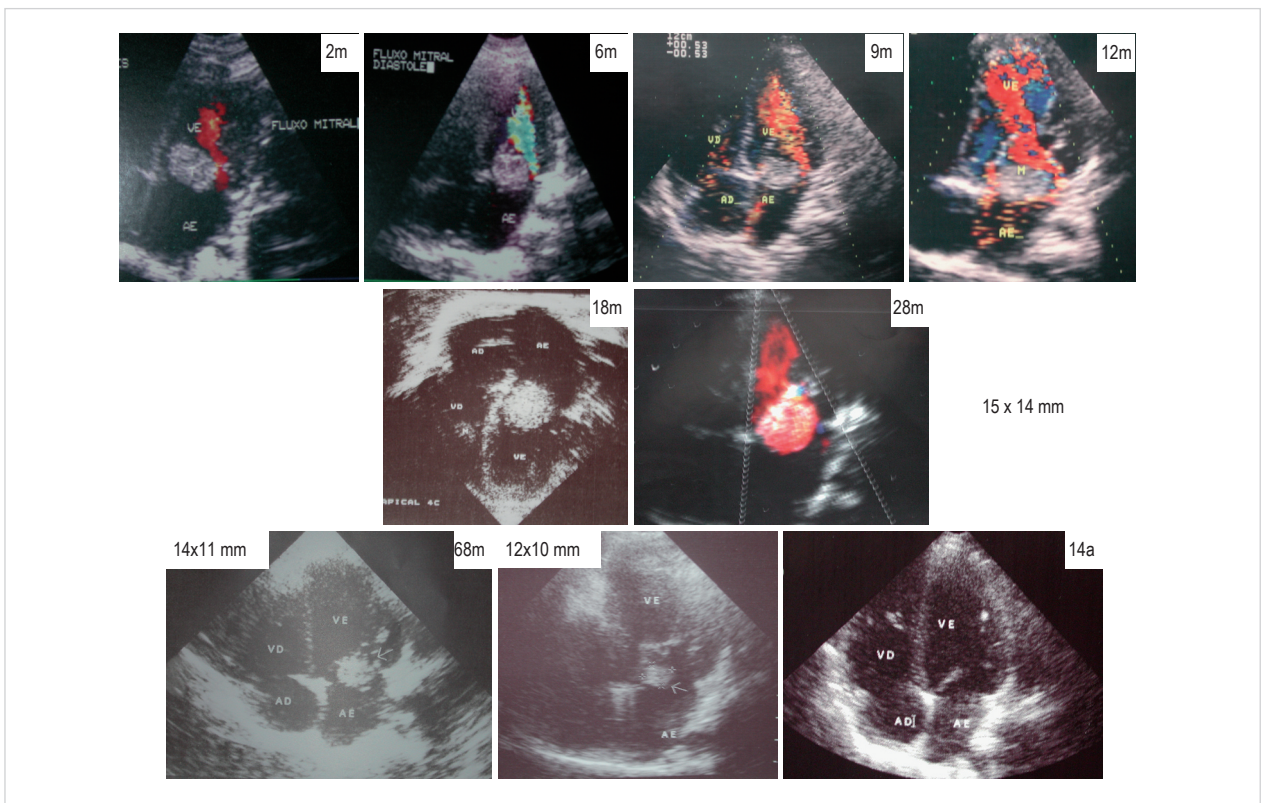


Fig. 1 - Ecocardiogramas en posición apical de 4 cámaras muestran el mantenimiento del tumor en la cara atrial del velo anterior de la mitral hasta 28 meses, y la disminución progresiva del mismo desde los 68 meses hasta la eliminación total con 14 años. m - meses; a - años.

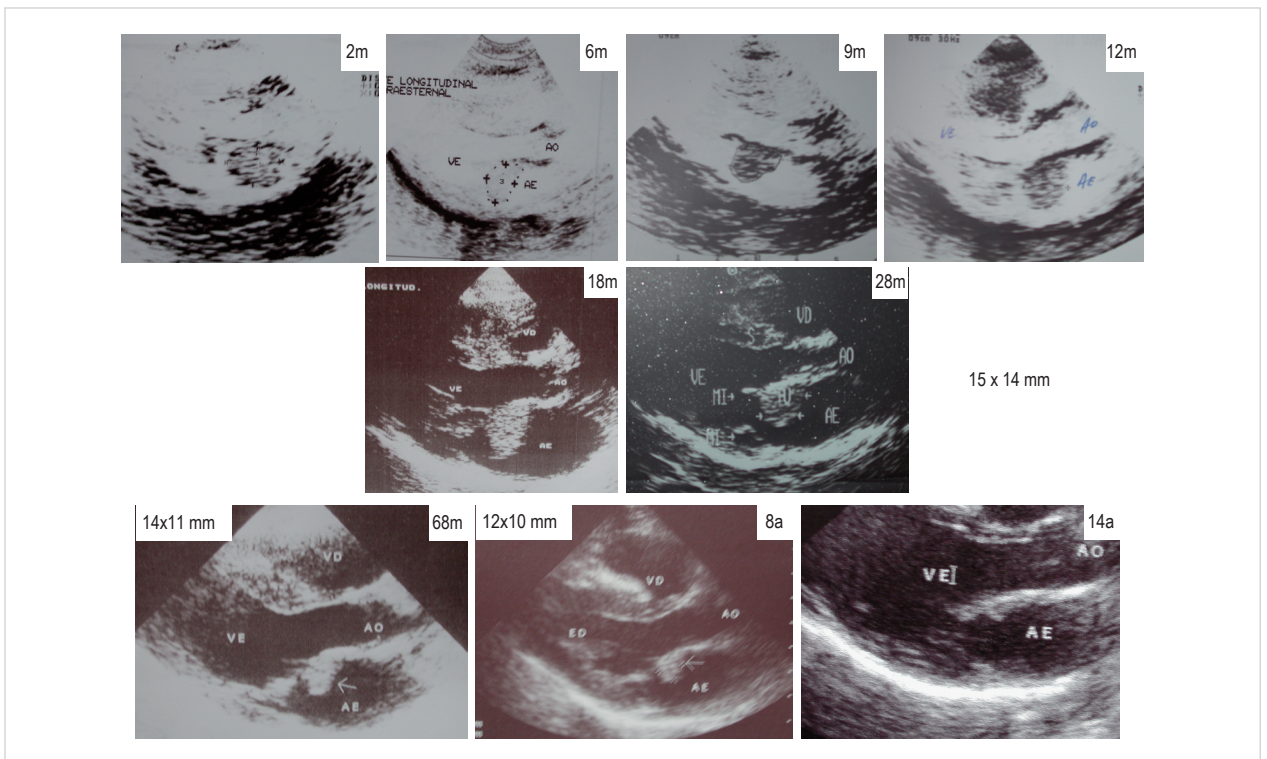


Fig. 2 - Ecocardiogramas en posición paraesternal izquierda en cortes longitudinales muestran el mantenimiento del tumor en la cara atrial del velo anterior de la mitral hasta los 28 meses, y la disminución progresiva del mismo desde los 68 meses hasta la eliminación total con 14 años. m - meses; a - años.

Caso Clínico

cardíaca. Por ello, la indicación quirúrgica para remoción del rabiomioma fue necesaria sólo en 9 de 56 de esos tumores, según Beghetti et al¹; en 2 de 33 casos relatados por Bosi et al²; y en 1 de 9 casos descritos por Smythe et al³. Se observa que la mayoría de los tumores obstructivos vistos en el neonato o en lactantes también está sujeta a regresión, lo que hace factible la resección quirúrgica para rabiomiomas sólo en los casos que susciten riesgo de vida⁷⁻¹⁰.

Sin embargo, se hace difícil la comprensión de la involución de estos tumores, principalmente los localizados en regiones fibrosas del corazón, como por ejemplo, en válvulas cardíacas, tal como lo inusitado ocurrido en el presente caso. Otros casos semejantes también fueron raramente relatados en la región de la unión atrioventricular, en atrios y las venas cavas. Así, de los 91 casos relatados¹⁻⁴ de rabiomiomas, había 9 (9,89%) en esas ubicaciones, siendo 1 en el atrio derecho, 2 en el atrio izquierdo y 6 en las uniones de la vena cava superior (5) y de la vena cava inferior (1) con el atrio derecho.

En la mayoría de estos casos, y también en otros casos obstructivos⁸⁻¹⁰, se citan en esa posición fibrosa la necesidad de intervención quirúrgica para resección de masas tumorales intra-atriales, derecha¹⁰ e izquierda⁹.

El hecho de que haya habido involución tardía y progresiva en este caso relatado constituye un raro caso evolutivo y estimula aun más la curiosidad por el conocimiento de la patogenia de este fenómeno, todavía incierta.

De esta manera, se alerta para indicaciones operatorias indebidas en situaciones semejantes, con perjuicios potenciales para el propio paciente. Así, de manera retrospectiva y suponiendo que se hubiera realizado la operación precoz en

este paciente, como de hecho se supuso en algunos momentos de la evolución, cuando todavía era lactante, éste podría estar hoy siendo sometido a la función de una probable prótesis valvular mecánica, además de la existencia de otros posibles cofactores de morbilidad.

Da allí se refuerza la necesidad de establecer criterios más rígidos y cautelosos en la conducción de estos casos con rabiomiomas, incluso los obstructivos, y que este relato pueda servir de ejemplo en ese sentido.

Se desconoce la ocurrencia de rabiomioma en localización fibrosa del corazón, con excepción de un caso descrito en el anillo tricúspide⁷. En total, este caso en estudio tiene importancia por la demostración de la involución del rabiomioma en la región fibrosa, así como por la observación del fenómeno bastante más tardío que lo habitual, exteriorizado con 14 años de edad, con inicio de la disminución del mismo a los 68 meses de edad.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J*. 1997; 134: 1107-14.
2. Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Svaluto-Moreolo C, Vliers A. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. *Acta Paediatr*. 1996; 85: 928-31.
3. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol*. 1990; 66: 1247-9.
4. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol*. 1991; 67: 897-9.
5. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol*. 2004; 25: 252-73.
6. Sánchez Andrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI, Cano Sánchez A, Moya Bonora A, Sáez Palacios JM. Tumores cardíacos primarios en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69: 15-22.
7. Pilar Arnaiz G, Toledo IG, Borzutzky AS, Urcelay GM, Heusser FR, Garey FG, et al. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 pacientes. *Rev Méd Chile*. 2006; 134: 1135-45.
8. Dyamenahalli U, Black MD, Boutin C, Gow RM, Freedom RM. Obstructive rhabdomyoma and univentricular physiology: a rare combination. *Ann Thorac Surg*. 1998; 65: 835-7.
9. Abdel-Rahman U, Ozaflan F, Esmaili A, Moritz A. A giant rhabdomyoma with left ventricular inflow occlusion and univentricular physiology. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 53: 259-60.
10. Savino JS, Weiss SJ. Images in clinical medicine: right atrial tumor. *N Engl J Med*. 1995; 333: 1608.