

# Cambios electrocardiográficos y arritmias en pacientes pediátricos con rabdomioma

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

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.

## 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 rabdomiomas. 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 rabdomioma asociados a arritmias y su evolución.*

*18 pacientes, nueve de ellos varones diagnosticados con tumoración cardíaca y etiquetados como rabdomioma 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

## 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 intermittent 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 immediately 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  $\beta$ -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:

RHABDOMYOMA

HEARTH NEOPLASMS

ARRHYTHMIA

ELECTROCARDIOGRAPHY

## Introducción

La incidencia de los tumores cardíacos primarios en la población pediátrica es baja (0,1-0,2%) <sup>(1)</sup>. 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 rabiomioma es el tipo más frecuente. Presentan habitualmente una regresión espontánea <sup>(2)</sup> y se asocian en más del 50% a esclerosis tuberosa, entidad con un importante compromiso neurológico que empeora el pronóstico <sup>(3)</sup>. 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 <sup>(4,5)</sup>.

## 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 rabiomioma 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.

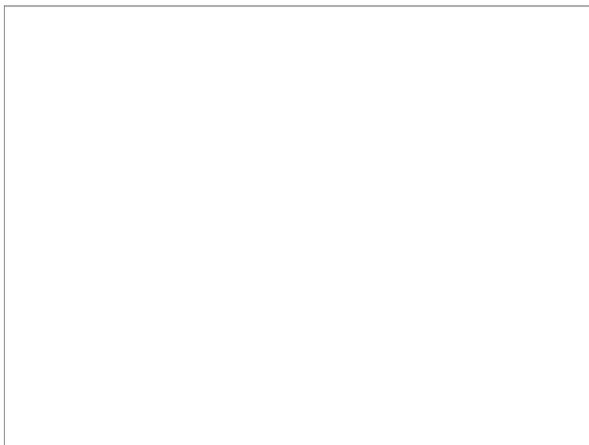


Figura 1. Rabiomioma (flecha) en la localización habitual: septo-ventricular derecha.

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

## Resultados

Los 18 pacientes, nueve varones y nueve mujeres con diagnóstico de rabiomioma fueron identificados y seguidos con una

media de 17 años, siete presentaban trastorno 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 trastorno hemodinámico severo obstructivo 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.

Tabla 1. Características de los pacientes

Sexo	Edad diagnóstico tumor	Esclerosis tuberosa	Localización	Cirugía	Tipo arritmia	Evolución arritmia	Fallece
V	Intrauterio	No	Ventr sep	No	Extras ventriculares , BAV 2º, bird	BIRD, resto des	No
V	0	No	Ventr sep	No	Extras ventriculares, bav 2º, 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	BAV1º y BRD	BAV1º, 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	BAV1º 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	BAV1º 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

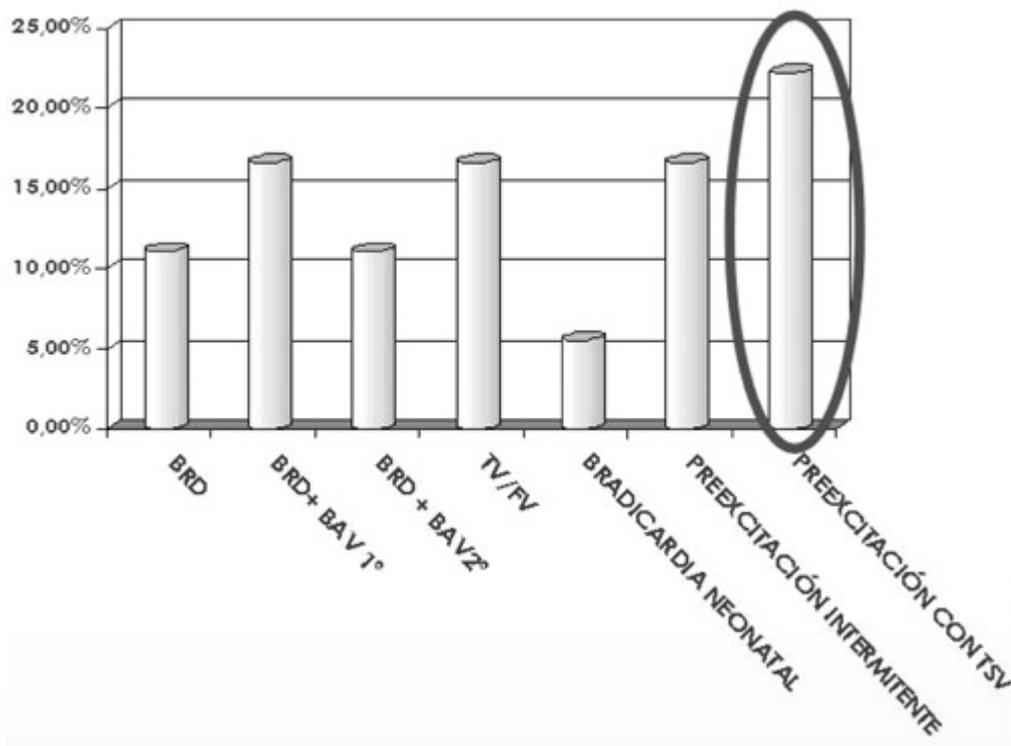


Figura 2. Distribución por porcentajes de hallazgos electrocardiográficos en pacientes con diagnóstico de rabiomioma cardiaco.

## Discusión

Las alteraciones electrocardiográficas en pacientes con rabiomiomas 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 <sup>(7,8)</sup>.

La regresión espontánea de los tumores suele resultar en la desaparición de las alteraciones eléctricas. La relación entre el rabiomioma y el síndrome de preexcitación oscila entre 9% y 13% <sup>(9)</sup>, 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 <sup>(10,11,13)</sup>.

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 <sup>(12)</sup>.

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

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

La muerte súbita en pacientes con rabiomioma se vincula a taquicardias ventriculares desencadenadas tras taquicardias supraventriculares por vías accesorias <sup>(15)</sup>.

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 <sup>(16)</sup>.

## Conclusiones

Existe una asociación no despreciable de alteraciones eléctricas relacionadas con la presencia de rabiomiomas, 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 rabiomioma 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.

## 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 preexcitacion 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 Al, Chan M, Palmer WH.** Ventricular pre-excitation syndrome. Accesory 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 rabdomioma presenting as fetal hydrops. *Pediatr Cardiol* 1986; 7: 171-4.
15. **Cse CI, Gillette PC, Crawford FA.** Cardiac rhabdomyoma causing supraventricular anfd 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](mailto:makusape@yahoo.es)