

Un corazón extraordinario



Álvaro Rodríguez-Lescure González (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Dr. Ismael Martín de Lara (Cardiología pediátrica)
Servicio de Pediatría, HGUA

MOTIVO DE CONSULTA

Niña de 14 años **remitida** por su pediatra por **soplo cardíaco**

ANAMNESIS

- Antecedentes familiares: No
- Antecedentes personales: No
- **Asintomática** desde punto de vista cardiológico

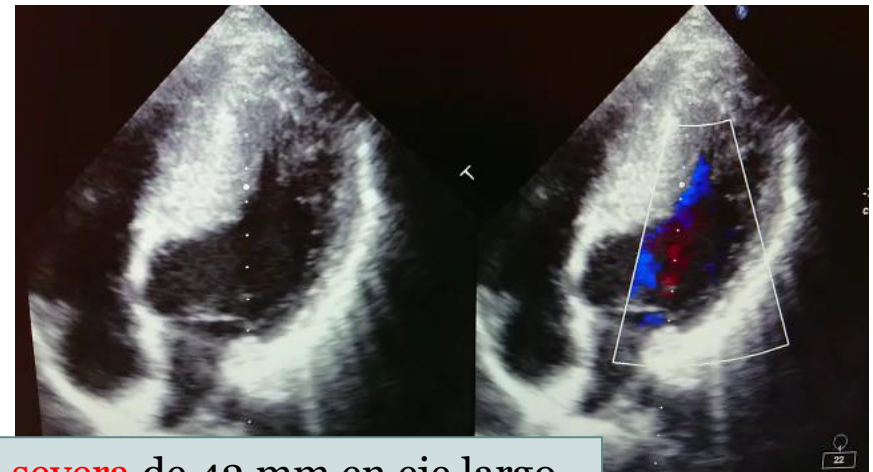
EXPLORACIÓN FÍSICA

- Ctes -> TA: no, Sat O2 98 %, FC: 75 lpm, peso de 48,4 kg y talla de 167 cm
- AC -> Tonos rítmicos; **soplo protomesosistólico III/VI** máximo en BEI.
- AR -> Normal
- No signos de distress respiratorio
- Resto anodino

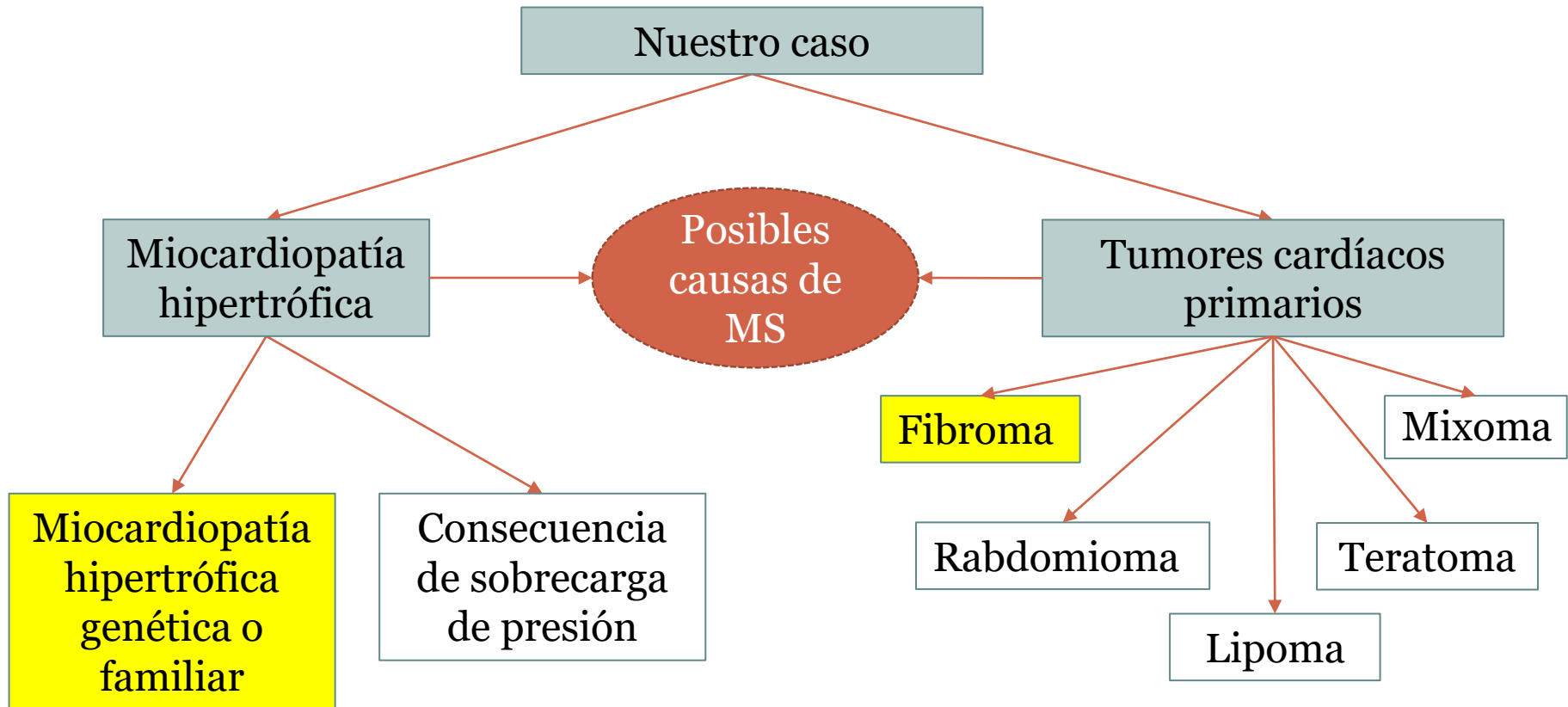
ELECTROCARDIOGRAMA

- Ritmo sinusal a 70 lpm; PR: 0.134 seg; P a 30° y duración de QRS de 0.107 seg con eje QRS 53°
- Descenso de ST de 2 mm en DI; 1 mm en DII; 2-3 mm en V4-V6
- T positiva en V1 y V2 y negativa profunda en precordiales izquierdas
- T a -160°
- Patrón de **BIRIHH**
- **Hipervoltaje de R** en DI, DII, V4, V5 y V6
- S profunda en AVR

ECOCARDIOGRAMA DOPPLER-COLOR



- **Hipertrofia septal** asimétrica **severa** de 43 mm en eje largo y de **33,9 mm** en modo M. **Tercio medio y apical VI**
- Aparatos valvulares indemnes en estructura y función
- Tractos de **salida y entrada indemnes**
- Gradiente dinámico obstructivo medio-ventricular (40 mmHg)



PLAN A SEGUIR: flujo bireccional

- Inicio de **bisoprolol** 2,5 mg / 24h y aumentar según tolerancia
- Evitar esfuerzos físicos hasta fin de estudio
- CardioRMN + Ergometría + Holter ECG
- **Estudio de hermanos y padres**

70-75 %

Cardiac Mass	Description	Location	Imaging Features
	Highly associated with during early childhood common primary cardiac tumor Small percentage are associated with Gorlin syndrome	Ventricle Ventricle	Hyperechoic on echocardiogram Contiguous with myocardium Can be infiltrative Noncontractile myocardial mass May contain calcifications Progressive delayed enhancement
Inflammatory myofibroblastic tumor (IMFT)	Rare cardiac tumor More commonly extracardiac (lung, abdomen, pelvis, extremities) Considered benign, but locally invasive	Endocardium; may involve valves	Variable, depending on ratio of inflammatory and fibroblastic components May have delayed enhancement Lobular
Hemangioma	Vascular tumor Majority are associated with extracardiac hemangiomas	Any cardiac chamber Endocardial or intramyocardial	T2 hyperintense Avid enhancement at first-pass myocardial perfusion imaging May be difficult to differentiate from angiosarcoma and
Teratoma	Rare tumor, but second most common primary tumor in fetuses and neonates	Intrapericardial much more common than intramyocardial	Las grandes simuladoras cardíacas
Myxoma	Rare tumor in children Small percentage are associated with Carney complex	Left atrium more common than right atrium	
Thrombus	Mainly iatrogenic (associated with indwelling central venous catheters)	Right heart more common than left heart	Vary with age of thrombus at MR imaging Nonenhancing filling defect

Tabla 1¹: Tumores cardíacos benignos

Fibromas cardíacos

Epidemiología

- Segundo tumor cardíaco primario pediátrico más frecuente
- Mayoría en < 1 año.
- Presentes en 3-5 % de Sd Gorlin

Sintomatología

- Asintomático 33 %
- Arritmias (peor pronóstico)
- Insuficiencia cardíaca
- Muerte súbita

Pruebas radiológicas

- Ecocardiografía Doppler-color
- **Cardiorresonancia magnética**
- TC torácico (calcificaciones)

VI>VD>Septo

Crece hasta los 16-20 años

Actitud

- **Resección quirúrgica total**
 - Gigante: resección subtotal
 - Extremo o IC mantenida poscirugía: plantear trasplante cardíaco
- Si se pospone cirugía es crucial:
 - Control anatomofuncional miocárdico y valvular
 - Holter ECG para detección precoz de arritmias

Puntos clave

- Caso todavía abierto: cardioRMN y estudio genético
- Betabloqueantes pautados para disminuir estrés cardíaco
- Diagnóstico diferencial entre dos entidades relacionadas con la muerte súbita en población pediátrica
- Los fibromas son grandes simuladoras cardiológicas. Se recomienda resección total
- Efectivamente, se trata de un corazón extraordinario

Bibliografía

1. Tao TY, Yahyavi-Firouz-Abadi N, Singh GK, Bhalla S. Pediatric Cardiac Tumors: Clinical and Imaging Features. RadioGraphics. 2014;34:1031–46.
2. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. Curr Treat Options Oncol. 2019; 20(66): 1-15.
3. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, Parsons JM, De Giovanni JV. Cardiac tumours in children. Orphanet J Rare Dis. 2007; 2(1): 1-14.
4. Vandersalm Thomas J. Cardiac tumors. UpToDate [internet] [fecha de consulta: 21-11-2022]. Disponible en: https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/cardiac-tumors?search=primary%20cardiac%20tumors%20children&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2