

# Importancia del rabdomioma cardiaco en población pediátrica. Experiencia de 39 años. Serie de casos

## Importance of heart rabdomioma in pediatric population. A 39 year experience. Case series

Nadia G. Chía-Vázquez<sup>1\*</sup>, Gerardo Fuentes-Ramos<sup>2</sup>, Emilia J. Patiño-Bahena<sup>1</sup>,  
Atziri Guillén-González<sup>3</sup> y Alfonso Buendía-Hernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez; <sup>2</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Infantil de México Federico Gómez; <sup>3</sup>Departamento de Imagen, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Ciudad de México, México

### Resumen

**Introducción:** Los rabdomiomas son los tumores cardíacos benignos más prevalentes en la etapa fetal y durante la infancia. **Objetivo:** Nuestro objetivo es dar a conocer nuestra experiencia durante 39 años en pacientes pediátricos con rabdomioma en nuestra institución, así como enfatizar la importancia de su detección, estudio y control por la asociación que tiene con esclerosis tuberosa (ET). **Material y métodos:** Realizamos un estudio retrospectivo y descriptivo, de enero de 1980 a marzo del 2018. Veinticuatro cumplieron con nuestros criterios, recogimos información respecto a la clínica y estudios de gabinete, así como su evolución y el tratamiento dado. Se les llamó vía telefónica para conocer su evolución y estado actual. **Resultados:** Encontramos 51 pacientes con diagnóstico de tumor cardíaco, de los cuales 24 eran rabdomiomas. El diagnóstico se hizo prenatal en 8 pacientes, 5 al nacimiento y en 11 durante el primer año de vida. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la presencia de soplo, arritmias, cianosis, disnea y diaforesis. En 17 de ellos se hizo diagnóstico de ET. La mitad tuvo seguimiento por neurología, 10 por dermatología, 8 por oftalmología y 4 con genética. La mitad se dejó en vigilancia, a 7 se les dio tratamiento médico y 5 requirieron cirugía. En cuanto a la evolución, 17 pacientes se mantuvieron estables, 5 presentaron regresión espontánea y 2 fallecieron. **Conclusiones:** El rabdomioma es un tumor benigno poco frecuente, su evolución puede ser maligna y asociado a ET ensombrece el pronóstico.

**Palabras clave:** Rabdomioma. Esclerosis tuberosa. Enfermedad de Bourneville.

### Abstract

**Introduction:** Rhabdomyomas are the most prevalent benign heart tumors in the fetal stage and during childhood. **Objective:** Our objective is to make known our experience over 39 years in pediatric patients with rhabdomyoma in our institution, as well as to emphasize the importance of its detection, study and control due to the association it has with tuberous sclerosis (TS). **Material and methods:** We conducted a retrospective, descriptive and cross-sectional study, from January 1980 to March 2018. Twenty-four met our criteria, we collected information regarding the clinic and cabinet studies, as well as their evolution and the treatment given. They were called by telephone to know their evolution and current status. **Results:** We found 51 patients with a diagnosis of cardiac tumor, of which 24 were rhabdomyomas. The diagnosis was made

### Correspondencia:

\*Nadia G. Chía Vázquez.  
E-mail: nadia.chia.93@gmail.com

Fecha de recepción: 21-11-2019  
Fecha de aceptación: 05-11-2020  
DOI: 10.24875/ACM.19000381

Disponible en internet: 14-12-2020  
Arch Cardiol Mex. 2021;91(1):84-92  
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2020 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

*prenatal in 8 patients, 5 at birth and in 11 during the first year of life. The most frequent clinical manifestations were the presence of murmur, arrhythmias, cyanosis, dyspnea, and diaphoresis. In 17 of them a diagnosis of TS was made. Half had follow-up by neurology, 10 by dermatology, 8 by ophthalmology and 4 with genetics. Half were left under surveillance, 7 were given medical treatment and 5 required surgery. Regarding the clinical evolution 17 patients remained stable, 5 presented spontaneous regression and 2 died. **Conclusions:** Rhabdomyoma is a rare benign tumor, its evolution can be malignant and associated with TS, it darkens the prognosis.*

**Key words:** Rhabdomyoma. Tuberosus sclerosis. Bourneville disease.

## Introducción

Los tumores cardiacos primarios son muy poco frecuentes en todas las edades, su prevalencia en la población general es del 0.002%<sup>1</sup>. En la edad pediátrica se ha informado que la prevalencia es del 0.027 al 0.08% en autopsias, y de hasta un 0.3% en estudios ecocardiográficos; se ha detectado hasta un 0.14% en estudios fetales, con una prevalencia de 1:10,000<sup>2-4</sup>. La mayoría de estos tumores son benignos (90%). Histológicamente los tumores benignos más frecuentes en etapa pediátrica son los rabdomiomas (60%), compuestos por las características células «en araña» (Fig. 1), seguidos de los fibromas (12%), los mixomas (10%), los teratomas intracardiacos (25%) y los hemangiomas<sup>5</sup>.

El rabdomioma lo describió von Recklinghausen en 1862 asociado a neurofibromatosis<sup>6,7</sup>. Este tumor suele estar circunscrito, lobulado, de color blanquecino o grisáceo, y hasta en el 90% de los casos es múltiple. Puede afectar cualquier punto del músculo cardiaco con predominio ventricular, sobre todo ventrículo izquierdo, pudiendo comprometer la función ventricular, la función valvular u ocasionar obstrucción del flujo<sup>8,9</sup>. Los tumores que se encuentran en las aurículas pueden comprimir las arterias coronarias ocasionando isquemia miocárdica<sup>9</sup>.

Los rabdomiomas comienzan a aparecer entre la semana 20 a 30 de gestación, el diagnóstico más temprano se ha hecho en la semana 15. Se ha visto que el crecimiento es lento a partir de las 32 semanas hasta el fin del embarazo y se detiene después del nacimiento, este comportamiento puede estar relacionado con las hormonas del embarazo<sup>9,10</sup>.

La ecocardiografía bidireccional es un estudio no invasivo y ha demostrado ser el método diagnóstico preferido, y gracias al aumento en su disponibilidad se ha incrementado la detección de estos tumores<sup>1</sup>. (Fig. 2) La resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada multidetector (TCMD) han permitido una mejor evaluación de estas lesiones<sup>11</sup>.

La mortalidad descrita es variable, siendo los factores de riesgo más importantes para mal resultado perinatal el tamaño (> 20 mm), arritmias e hidrops<sup>10</sup>.

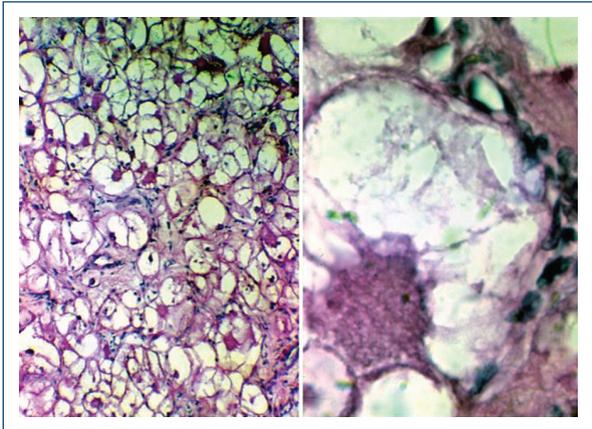
La mayoría de los pacientes con rabdomioma no requieren manejo quirúrgico, ya que la mayoría involuciona cerca de los 6 años de edad<sup>4,12,13</sup>. El tratamiento que se brinde dependerá de la repercusión hemodinámica que cause el tumor y de la presencia de arritmias graves; esto mismo determinará el pronóstico<sup>10</sup>.

La esclerosis tuberosa (ET), también conocida como enfermedad de Bourneville, es una enfermedad multisistémica poco frecuente con una prevalencia de 1:10,000-50,000 en la población general y en niños 1:6,800<sup>10,13</sup>. La asociación con rabdomioma cardiaco se encuentra en entre un 50 y un 70%. Cuando un tumor cardiaco aparece en el contexto de un síndrome, como la ET, la presentación es diferentes de la de aquellos que se presentan esporádicamente. La ET se caracteriza por la presencia de hamartomas en múltiples órganos, con predominio cerebral con la presencia de tuberosidades corticales y nódulos subependimarios, angiomiolipomas renales, hamartomas retinianos, fibromas subungulares y nevos epidérmicos, entre otros, siendo las lesiones cutáneas hipomelanóticas y las lesiones cerebrales tuberosas corticales las únicas manifestaciones en la etapa neonatal<sup>4,14</sup>.

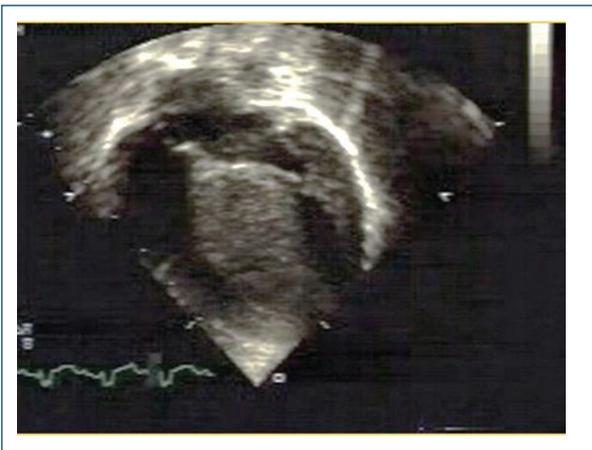
En el 90% de los casos se presenta por mutaciones *de novo*, detectándose en la mitad de los casos la mutación en el gen *TSC1*/ hamartina (9q34.3 locus: 605284) y la otra mitad en el gen *TSC2*/tuberina (12q15 locus: 147570 y 16p 13.3 locus: 191092). Su forma de herencia es autosómica dominante con una variedad amplia de expresión, siendo su tendencia familiar hasta un 50%<sup>9,10,12</sup>.

## Objetivo

Nuestro objetivo es dar a conocer nuestra experiencia a lo largo de 39 años en pacientes pediátricos con este diagnóstico dentro de nuestra institución, así como enfatizar la importancia de su detección, estudio



**Figura 1.** Histología de las células del rabdomioma. Característica «célula en araña» con núcleo desplazado, vacuolada, con granulaciones en el citoplasma y delgadas extensiones del citoplasma (*cortesía del Dr. Alberto Aranda, médico patólogo del Instituto Nacional de Cardiología*).



**Figura 2.** Imagen de cuatro cámaras con rabdomioma gigante en el ventrículo derecho por ecocardiograma.

y control por la asociación que tiene con ET y las repercusiones que esta tiene a largo plazo.

## Material y método

Realizamos un estudio retrospectivo y descriptivo en el que revisamos expedientes digitales, físicos y en negativo, abarcando un periodo de enero de 1980 al 31 de marzo del 2018. Para seleccionar a nuestra población de estudio utilizamos los siguientes criterios:

– Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de tumor cardíaco primario atendidos en nuestra institución.

– Pacientes que al momento del diagnóstico fueran menores de 18 años de edad.

– Criterios de exclusión:

- Tumor cardíaco de tipo mixoma, fibroma o teratoma.

Recolectamos información con respecto a la edad de diagnóstico, sexo, dato inicial que presentó el paciente, hallazgos clínicos asociados de alguna otra cardiopatía, manifestaciones clínicas, los hallazgos en ecocardiografía transtorácica (ECOTT), transesofágica, tomografía axial computarizada (TC) y/o RM, revisando en estos la localización, clasificación y número de tumores, así como la evolución y manejo que se le dio a estos, si fue quirúrgico o conservador. Por último se realizó una llamada telefónica de seguimiento para conocer su evolución y estado actual.

En cuanto al análisis estadístico, toda la información se recopiló en una base de datos en la cual se valoraron porcentajes, medias, mínimas y máximos.

## Resultados

Se encontraron un total de 51 pacientes con diagnóstico de tumor cardíaco, de los cuales 24 (47%) eran rabdomiomas.

De estos pacientes, no se encontró diferencia de presentación en cuanto al sexo (12 mujeres y 12 hombres). El diagnóstico se hizo prenatal en 8 pacientes (33%), 1 por arritmia neonatal y extrasistolia ventricular y 7 como hallazgo incidental durante ultrasonido obstétrico, en 5 pacientes (21%) al nacimiento y en 11 casos (46%) durante el primer año de vida.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes se presentan en la [tabla 1](#).

El estudio de imagen que se utilizó para confirmar el diagnóstico del tumor fue la ECOTT ([Fig. 3](#)). En 5 pacientes se confirmó por estudio histopatológico.

La localización de los tumores se muestra en la [tabla 2](#).

Diez de los pacientes (41%) además de la presencia de rabdomiomas presentaron coexistencia de alguna cardiopatía congénita: 1 con estenosis pulmonar (4%), 1 con hipoplasia de aorta ascendente y arco aórtico (4%), 2 con foramen oval permeable (8%), 2 pacientes con comunicación interauricular (8%), 3 con persistencia del conducto arterioso (PCA) (12%) y un paciente con trisomía 21 que presentaba comunicación interventricular y PCA.

En 17 de ellos (71%) se hizo diagnóstico de ET, que se confirmó por imagen con TC y/o RM de encéfalo con presencia de calcificaciones interventriculares ([Fig. 4](#)).

**Tabla 1.** Manifestaciones clínicas presentadas. Se muestran los síntomas y signos más comunes que presentaron los pacientes. En cuanto a las arritmias, se describe cuales fueron los que presentaron alguna y su tratamiento en su mayoría fue con digitálicos y un marcapasos definitivo para el BAV completo

Paciente	Soplo	Arritmia	Cianosis/disnea	Asintomático
1		Extrasístole ventricular		
2		BAV 3°		
3				x
4		Extrasístole ventricular y taquicardia supraventricular		
5		Extrasístole ventricular y taquicardia supraventricular		
6		Arritmia neonatal		
7	x			
8		BIRDHH	x	
9	x			
10	x			
11	x	BIRDHH		
12		Taquicardia supraventricular		
13				x
14				x
15	x			
16			x	
17	x	Taquicardia supraventricular		
18	x		x	
19		Taquicardia supraventricular		
20	x			
21	x			
22	x		x	
23	x			
24		Extrasístole auricular y ventricular		

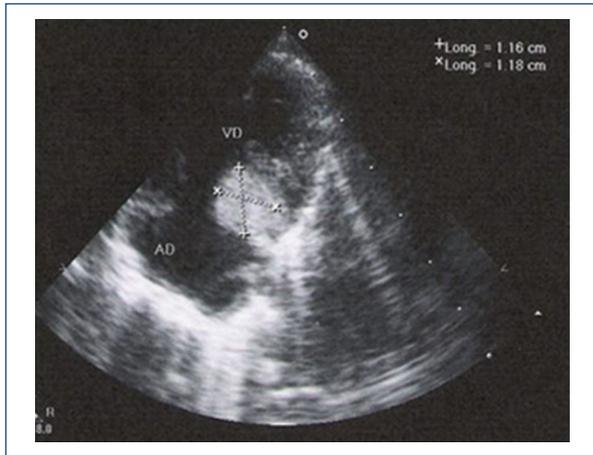
BAV: bloqueo auriculoventricular; BIRDHH: bloqueo incompleto de la rama derecha del Haz de His.

Las manifestaciones clínicas que presentaron los pacientes se muestran en la [tabla 4](#).

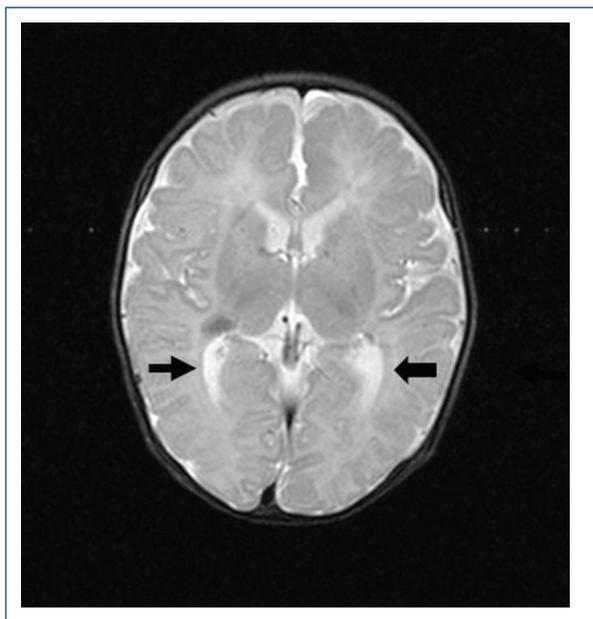
Doce pacientes (50%) tuvieron seguimiento por neurología, 10 (41%) por dermatología, 8 (33%) por oftalmología y 4 (16%) con genética en nuestra institución, el resto fue referido para seguimiento en su hospital pediátrico correspondiente.

La mitad de los pacientes se dejó en vigilancia, a 7 (29%) se les dio tratamiento médico para control de crisis convulsivas y 5 (21%) requirieron manejo quirúrgico por

repercusión hemodinámica, 2 por obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, 2 por obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y uno por hipoxia. Diecisiete pacientes (71%) se mantuvieron estables, 5 (21%) presentaron regresión espontánea y 2 (8%) fallecieron, una de las pacientes por paro cardiaco debido a que presentaba bloqueo auriculoventricular completo; en este caso el rabdomioma se encontraba en el *septum* interventricular, lo que involucraba y afectaba el sistema de conducción. La otra paciente falleció debido a un



**Figura 3.** Imagen ecocardiográfica mostrando un engrosamiento en proyección posterior el cual corresponde a un rabdomioma.



**Figura 4.** Tomografía de cráneo corte transversal, donde se observan las tuberosidades intracraneanas, característico de la esclerosis tuberosa.

choque cardiogénico irreversible secundario a falla ventricular posterior a la resección parcial del tumor.

### Discusión

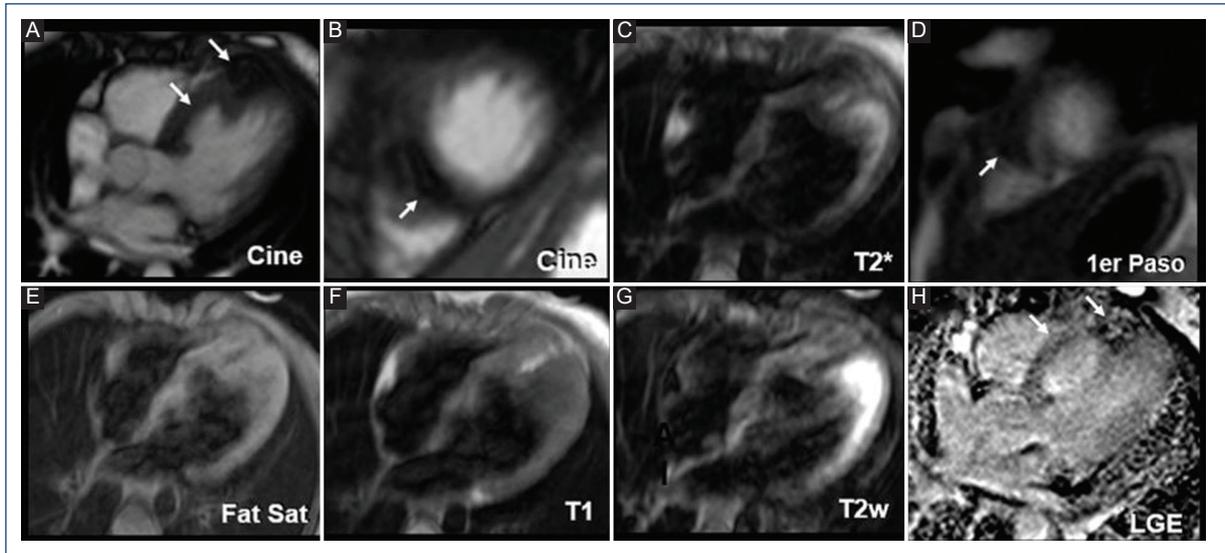
Los tumores cardiacos en la edad pediátrica son en su mayoría benignos, de ellos el rabdomioma se considera el más frecuente, sobre todo en los primeros

**Tabla 2.** Localización de rabdomiomas. En su mayoría, 19 casos (79%), los tumores fueron múltiples y en 5 (21%) se presentó como tumor único (estos se muestran resaltados)

Paciente	VD	VI	VD y VI	Septum IV
1		x		
2				x
3		x		
4			x	x
5			x	
6		x		x
7	x			x
8	x			
9			x	
10			x	
11			x	
12	x			
13			x	
14	x			
15			x	
16	x			x
17	x			x
18				x
19	x			
20			x	
21			x	
22	x			
23			x	
24			x	

VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

años de vida. En la mayoría de los casos los pacientes suelen estar asintomáticos y se detectan por la presencia de soplos, pero las manifestaciones pueden variar dependiendo del sitio del tumor y las estructuras que afecte, pudiendo presentar desde un síncope, insuficiencia cardiaca, síndrome de obstrucción caval, hipertensión pulmonar, isquemia pulmonar, cerebral o miocárdica, *cor pulmonale*, arritmias, embolia, trombosis, hasta muerte súbita. En la vida prenatal se suele presentar con arritmias o hidrops fetal<sup>4,14</sup>.



**Figura 5.** A: imagen de resonancia magnética en cine 4C de paciente de sexo masculino de 10 años de edad con aneurisma de septum interventricular en tercio medio hacia ventrículo derecho y tumor intramiocárdico en septum interventricular tercio apical. B: cine dos cámaras con tumoración intramural (9 x 6 mm) septal apical. C: T2\* hipointensa. D: primer paso tumoración hipointensa intramural. E: T1 FatSat hipointensa. F: T1 hiperintensa. G: T2 W isointensa. H: imagen en realce tardío de gadolinio, hipertensa, reforzamiento tardío intramiocárdico lineal en la pared del aneurisma.

El diagnóstico prenatal se puede hacer a partir del tercer trimestre durante el ultrasonido obstétrico habitual, detectando el tumor, hidrops o arritmias y se puede usar la ecocardiografía fetal avanzada en casos específicos de riesgo, a partir de la semana 14 de gestación. De los 8 pacientes que se detectaron prenatalmente, 7 fue como hallazgo incidental durante el ultrasonido obstétrico habitual y en 1 paciente se detectó por presentar arritmia y extrasistolia ventricular con taquicardia supraventricular.

En la etapa posnatal, el diagnóstico se hace como hallazgo en pacientes con soplo, enfermedad valvular obstructiva o en pacientes con signos y síntomas de ET o cuando hay antecedente familiar de ET, siendo diagnosticados el 80% de los casos durante el primer año de vida<sup>4,7</sup>. En nuestros pacientes el 100% de ellos se diagnosticó antes del primer año de vida, siendo el soplo cardiaco el principal motivo de estudio.

Con la ayuda del ecocardiograma podemos ver el sitio, tamaño y repercusión hemodinámica del tumor; la TCMD y la RM tienen un papel importante al ser estudios complementarios, y están indicados cuando el diagnóstico no es del todo claro o para añadir información para el plan quirúrgico, con estos podemos visualizar la localización, el tamaño, las relaciones anatómicas y compromiso de las estructuras adyacentes

a la lesión, así como una mejor forma de caracterizar el tejido<sup>15,16</sup>.

En la RM el tumor se muestra isointenso en T1 e hiperintenso en T2, comparado con el miocardio y no realza con contraste, lo que permite distinguirlo del fibroma cuando es intramural. En la TCMD el tumor es hipodenso comparado al miocardio aun posterior al contraste<sup>11,12</sup> (Fig. 5). A pesar de tener una mejor caracterización con la RM, preferimos y recomendamos el uso de la ecocardiografía debido a que la RM requiere sedación profunda que puede descompensar a un paciente crítico y su uso lo limitamos a pacientes en que el beneficio que se obtiene es mayor al riesgo en que se somete al paciente.

Se ha descrito involución del tumor, ya sea parcial o total, hasta en un 80% y se cree que el mecanismo por el que estos tumores presentan regresión es la apoptosis<sup>4,12,13</sup>. En nuestro estudio < 25% presentó involución (5/24), este porcentaje se explica debido a que 4/24 (16%) por las edades actuales de los pacientes aún se encuentran dentro de la ventana de tiempo para que presenten involución. En 5/24 (21%) se realizó resección quirúrgica, por lo que no logramos ver la capacidad de involución en estos pacientes. Los 8 pacientes restantes discontinuaron seguimiento en nuestra institución y no logramos establecer contacto con

ellos, por lo que desconocemos la evolución de estos pacientes.

Existen reportes del uso de inhibidores de rapamicina como una alternativa a la cirugía en pacientes sintomáticos<sup>12,15</sup>. Martínez, et al. reportaron un paciente con rabdomioma gigante diagnosticado prenatalmente, quien presentó insuficiencia cardíaca y circulación sistémica dependiente de conducto después del nacimiento. Se le dio tratamiento farmacológico con everolimus, con el cual tuvo una involución de 0.80 cm<sup>2</sup>/día. Hasta el momento es el tumor más grande del ventrículo izquierdo reportado sin opción a cirugía y con involución significativa<sup>17</sup>. Hasta el 2017 no hemos tenido la necesidad de usarlo, por una parte debido a la antigüedad de algunos casos, todavía no existía el medicamento y posteriormente no estaba autorizado como tratamiento de elección, pero lo tenemos en cuenta como alternativa de tratamiento en futuros casos.

Los rabdomiomas cardíacos se ven hasta en el 50% de los pacientes con ET y pueden ser la primera manifestación fenotípica del síndrome. Cuando un rabdomioma es detectado en imagen, del 40-90% ocurre en el contexto de ET, esta asociación aumenta al 100% si se encuentra más de un rabdomioma<sup>12</sup>. De nuestros pacientes el 83% presentó ET, lo que coincide con la literatura, pero discrepamos al tener un 77% de asociación cuando hay tumores múltiples, lo que se puede deber a que al momento los pacientes no han presentado datos de ET, pero puede que al paso del tiempo tengan manifestaciones, ya que la edad que tienen es corta para descartarla, por lo que su vigilancia es de importancia.

El síntoma más común son las crisis convulsivas, las cuales pueden no responder al manejo médico, ocasionando retraso mental severo y desarrollo de hidrocefalia progresiva por las tumoraciones cerebrales. En ausencia de convulsiones la incidencia de retraso mental es bajo, pero en presencia de retraso mental las convulsiones siempre estarán presentes<sup>4</sup>. En nuestra serie, 10 de los 17 pacientes con ET presentaron crisis convulsivas, 3 de ellos con retraso mental.

Se puede sospechar la presencia de ET con la tríada de Vogt: retraso mental, convulsiones y lesiones cutáneas. Existen criterios establecidos desde 1992 para su diagnóstico (Tabla 3). La RM aporta información adicional, ayudando a detectar lesiones tuberosas cerebrales asociadas a ET y a tumores extracardiacos<sup>10</sup>. Hay que tomar en cuenta que la ausencia de lesiones cerebrales o renales en la etapa prenatal no excluye la aparición posnatal<sup>4,14</sup>.

**Tabla 3.** Criterios diagnósticos de esclerosis tuberosa (ET)\*

Criterios genéticos
La identificación de una mutación en <i>TSC1</i> o <i>TSC2</i> en el ADN es suficiente para hacer un diagnóstico definitivo de ET Del 10 al 25% de los pacientes no tienen mutación identificada por pruebas genéticas convencionales, y un resultado normal no excluye mutación en <i>TSC</i>
Criterios clínicos
Criterios mayores
1. Máculas hipomelanóticas ( $\geq 3$ , de al menos 5 mm de diámetro)
2. Angiofibromas ( $\geq 3$ ) o placa fibrosa cefálica
3. Fibroma ungueal ( $\geq 2$ )
4. Placas de Shagreen
5. Hamartomas retinianos múltiples
6. Displasias corticales
7. Nódulos subependimarios
8. Astrocitoma subependimario de células gigantes
9. Rabdomioma cardíaco
10. Linfangioleiomiomatosis
11. Angiomiolipomas ( $\geq 2$ )
Criterios menores
1. Lesiones dérmicas «en confeti»
2. Hoyos en esmalte dental ( $\geq 3$ )
3. Fibromas intraorales ( $\geq 2$ )
4. Parche acrómico de la retina
5. Quistes renales múltiples
6. Hamartomas no renales

\*Diagnóstico definitivo: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor con  $\geq 2$  criterios menores. Diagnóstico probable: 1 criterio mayor o  $\geq 2$  criterios menores. Adaptada con permiso de Northrup, et al., 2013.<sup>9</sup>

Debido a la elevada asociación de rabdomioma con ET, es de importancia el manejo multidisciplinario con neurología para el tratamiento de estos pacientes y acudir a rehabilitación temprana para disminuir las secuelas, así como el asesoramiento genético con los padres.

Las cardiopatías congénitas con tumor cardíaco pueden coexistir, se han reportado la asociación de rabdomiomas con anomalía de Ebstein e hipoplasia de la válvula pulmonar, aunque estas asociaciones no están bien estudiadas, consideramos que hasta el momento pueden ser relaciones aisladas<sup>18</sup>. En nuestra

**Tabla 4.** Características clínicas de esclerosis tuberosa (ET)

Características clínicas de ET	
	Serie 1
Manchas hipocrómicas	7
Crisis convulsivas	10
Hamartoma retiniano	1
Angiofibromas	1
Placas de Shagreen	1
Fibroma digital	1
Angiomolipoma renal	1
Angiomolipoma hepático	1
Exotropía	1
Retraso mental	3
Asintomático	5

serie encontramos una asociación en 10 de los casos. Algunos autores postulan que la presencia del tumor en etapas tempranas del desarrollo embriológico tendría una posible interacción con el crecimiento de las estructuras normales del corazón<sup>16,19</sup>.

Así mismo, la asociación de ET y aneurismas de la aorta abdominal se ha reportado en la literatura desde 1971 en pacientes en edad escolar. En el Instituto Nacional de Cardiología se reportó un caso de un paciente de 8 meses de edad con rabdomiomas múltiples, ET y aneurisma gigante de la aorta abdominal, comprometiéndose desde el diafragma hasta las arterias ilíacas<sup>20</sup>.

## Conclusión

El rabdomioma es un tumor de histología benigna poco frecuente, pero cuando tiene repercusión importante su evolución puede ser maligna y su asociación con ET ensombrece el pronóstico.

Recomendamos que en todos los pacientes con ET debe realizarse un ecocardiograma para descartar rabdomiomas y paralelamente un electrocardiograma para descartar arritmias.

Cuando se corrobora el diagnóstico de rabdomioma, recomendamos mantener la vigilancia de la regresión espontánea; pese a ello es de importancia mantener una vigilancia integral del paciente, ya que en caso de ET puede desarrollar otras complicaciones clínicas, por lo que consideramos necesaria la valoración por las

diferentes especialidades incluyendo: genética, dermatología, neurología, oftalmología, cardiología, odontología, nefrología.

## Agradecimientos

Agradecemos al Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto, así como al Departamento de Imagen Cardiovascular.

## Financiamiento

Ninguno.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

1. Erdmenger Orellana J, Vázquez C, Ortega Maldonado J. Valor de la ecocardiografía en el diagnóstico contemporáneo de tumores cardíacos primarios en pediatría. Arch Cardiol Méx. 2005;75(2):154-8.
2. Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, Avgerinos DV, Nasioudis D, Doulamis. Cardiac tumors in pediatric patients: A systematic review. World J Pediatr Congenit Heart Surg. 2017;8(5):624-32.
3. Castro FJ, Escudero Cárceles F, Espín López JM. Tumores cardíacos. En: Protocolos Diagnóstico y Terapéuticos en Cardiología. Murcia: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica; 2006:194-9. Cap.22.
4. Cigarroa López JA, García Jiménez Y. Rabdomioma cardiaco tratado quirúrgicamente con éxito y revisión de la literatura. Arch Cardiol Méx. 2005;75(3):113-7.
5. Lizárraga-López SL, Zárate-Castañón P, Bobadilla-Aguirre A, Melgoza-Arcos ME. Rabdomiomas intracardiaco múltiples en un neonato con esclerosis tuberosa. Informe de un caso. Acta Pediatr Mex. 2010. 31:4,153-157.
6. Jansen F, Van Nieuwenhuizen O, Van Huffelen A. Tuberous sclerosis complex and its founders. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004;75:770.
7. Sajmólo-Pablo M, Patiño E. El rabdomioma cardiaco. Experiencia 10 años en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (tesis para subespecialidad). México: Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
8. Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management. Heart. 2001;85:218-22.

9. Northrup H, Krueger DA; International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: Recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol.* 2013;49(4):243-54.
10. Gómez E. Diagnóstico prenatal de rabdomioma fetal asociado a esclerosis tuberosa. A propósito de un caso. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2017;83:3.
11. Mercado-Guzman MP, Meléndez-Ramírez G. Evaluación de tumores cardíacos por tomografía computada multidetector y resonancia magnética cardíaca. *Arch Cardiol Mex.* 2016;86(4):335-49.
12. Lee E, Ghadimi Mahani M, Lu JC, Dorfman AL, Srinivasan A, Agarwal PP. Primary cardiac tumors associated with genetic syndromes: a comprehensive review. *Pediatr Radiol.* 2018;48(2):156-64.
13. Patiño Bahena E. Tumores cardíacos. En: Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. *Cardiología pediátrica.* 2.ª ed. México: Panamericana. 2013. pp. 465-470.
14. Arango Posada CA. Rabdomiomas cardíacos y esclerosis tuberosa: presentación de dos casos en recién nacidos. *Arch Med (Manizales).* 2012;12(2):199-204.
15. Fatou Aw, Goyer I. Accelerated cardiac rhabdomyoma regression with everolimus in infants with tuberous sclerosis complex. *Pediatr Cardiol.* 2017;38:394-400.
16. Sánchez Andrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI, Cano Sánchez A, Moya Bonora A, Sáez Placios JM. Tumores cardíacos primarios en la infancia. *An Pediatr.* 2008;69:1.
17. Martínez-García A, Michel-Macías C. Giant left ventricular rhabdomyoma treated successfully with everolimus: case report and review of literature. *Cardiol Young.* 2018;28(7):903-9.
18. Arnaiz GP, Toledo GI, Borzutzky SA, Urcelay MG, Heusser RF, Garay GF, et al. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 pacientes. *Rev Méd Chile.* 2006;134(9):1135-45.
19. Russel GA, Dhasmana JP, Berry PJ, Gilbertbarness EF. Coexistent cardiac tumors and malformations of the heart. *Int J Cardiol.* 1989;22:89-98.
20. Patiño E, Calderón-Colmenero J, Buendía A, Juanico A. Giant aortic aneurysm and rhabdomyomas in infant with tuberous sclerosis. *Arch Cardiol Mex.* 2005;75:448.