

Caso aislado

Fibroma cardiaco como causa de arritmias en la infancia: descripción de un caso y revisión de la literatura

P. San Miguel, J.L. Enríquez y R. Fernández Espino

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

SUMMARY

Objectives: We report on a case of cardiac fibroma which was successfully resected from the interventricular septum of a three-and-a-half-year-old female. Materials and methods: The tumor had caused recurrent ventricular tachycardia, which was resistant to antiarrhythmic drugs. The cardiac tumor was diagnosed by means of two-dimensional echocardiography, computed tomography, and nuclear magnetic resonance. The tumor extended from the interventricular septum to the posterior and lateral surface of the left ventricle. The tumor measured 60 × 40 × 20 mm and it was resected in its entirety. Results: Histologic examination classified the tumor as a fibroma. Conclusion: Cardiac fibroma must be included in the differential diagnosis of ventricular tachyarrhythmia and their possible association with a more extensive developmental disorder should be discarded. Rev Esp Patol 1999; 32(1): 77-82.

Key words: Fibroma - Tachyarrhythmia - Heart - Two-dimensional echocardiography

RESUMEN

Objetivo: Aportamos un caso infrecuente de fibroma cardiaco del tabique interventricular que fue extirpado con éxito en una niña de tres años y medio. Material y método: La paciente acudió al hospital por taquicardia ventricular recurrente que no respondía con el tratamiento médico. El diagnóstico de este tumor, se hizo con la ecocardiografía y tomografía axial computarizada. El estudio ecográfico mostró una masa implantada en el tabique interventricular que se extendía a la pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo. Se realizó la exéresis total del tumor, que midió 60 × 40 × 20 mm. Resultados: El estudio anatomopatológico evidenció que se trataba de un fibroma cardiaco. Conclusión: Pensamos que el fibroma cardiaco debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la taquiarritmia ventricular infantil y descartar su asociación a otras malformaciones. Rev Esp Patol 1999; 32(1): 77-82.

Palabras clave: Fibroma - Taquiarritmia - Corazón - Ecocardiograma

INTRODUCCIÓN

Los fibromas cardiacos son tumores mesenquimales benignos infrecuentes constituidos por fibroblastos sin ati-

pia (1), que se manifiestan como masas únicas intracavitarias o intramurales de localización preferentemente ventricular. Según estudios de grandes series, el fibroma es el segundo tumor cardiaco benigno más frecuente des-

pués del mixoma en la edad adulta (2-5) y del rabdomioma en la edad pediátrica (6, 7), sin embargo es el que más frecuentemente se extirpa a esta edad (2). Su naturaleza exacta no se conoce, pero se ha sugerido un origen congénito (8, 9).

Usualmente los tumores cardíacos son benignos en la infancia, pero los síntomas pueden ser muy diversos dependiendo del tamaño y la localización. Una característica peculiar que está ampliamente descrita es la capacidad para producir arritmias o muertes súbitas, independientemente del tamaño (9, 10). Este riesgo es el argumento más importante para la resección de los fibromas cardíacos asintomáticos.

Presentamos un caso de fibroma cardíaco localizado en el tabique ventricular que se extendía a la pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo diagnosticado a los cinco meses de edad, que fue asintomático durante tres años a partir de los cuales presentó arritmias graves que precisaron su exéresis.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Historia clínica

Niña de tres años y cinco meses diagnosticada a los cinco meses de edad de tumoración cardíaca. Siempre esta-

ba asintomática y fue controlada desde el diagnóstico por su cardiólogo. Recientemente ingresa por un cuadro de vómitos, detectándose taquicardia ventricular persistente. En la exploración física se apreció taquicardia (230 lpm), sin signos de insuficiencia cardíaca ni compromiso hemodinámico. El resto de la exploración estaba dentro de la normalidad. En las exploraciones complementarias se observaron:

- ECG: taquicardia ventricular sostenida.
- Radiografía de tórax: masa mediastínica probablemente intracardiaca, calcificada.
- Eco-doppler: tumor de gran tamaño que ocupa el tabique interventricular y se extiende a la pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo produciendo en su crecimiento insuficiencia mitral de grado moderado. No hay compromiso de entrada del flujo al ventrículo izquierdo (Fig. 1).
- Resonancia magnética y tomografía axial computarizada: tumoración implantada en la pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo con señal inhomogénea (por su contenido en calcio) de 60 x 40 x 20 mm (Fig. 2).

Se instauró tratamiento médico de la taquicardia, en un principio con procainamida y posteriormente con lidocaína, lográndose descender la frecuencia pero no el

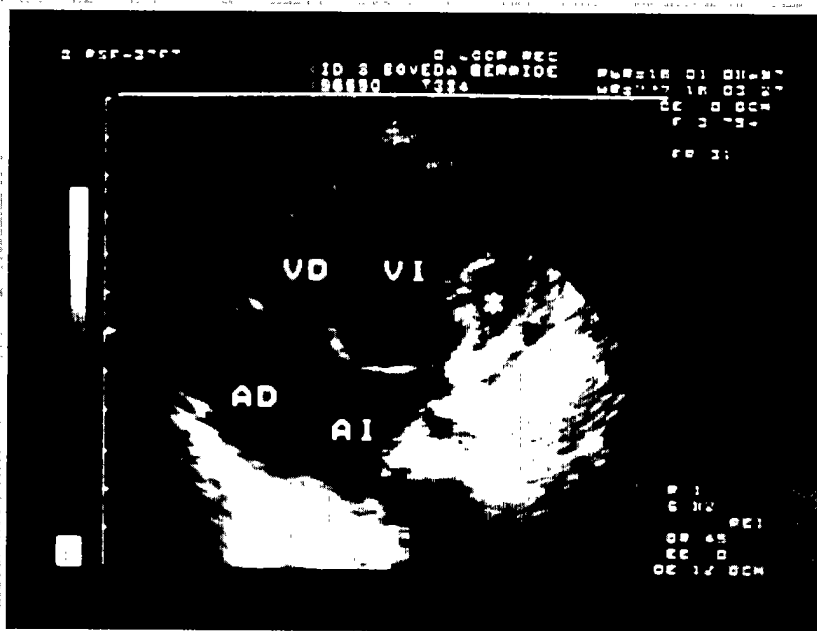


Figura 1. Ecocardiografía: masa calcificada en ventrículo izquierdo que se extiende a su pared lateral y posterior y no ocasiona obstrucción al llenado.



Figura 2. Tomografía axial computarizada: tumoración inhomogénea de gran tamaño (60 × 40 × 20 mm) en pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo que oblitera la cavidad sin causar compromiso hemodinámico.

trazado ECG, por lo que se decide la extirpación quirúrgica del tumor por esternotomía media y circulación extracorpórea. Se practica la exéresis de un tumor de 60 × 40 × 20 mm, parcialmente calcificado y localizado en el tabique interventricular con extensión a la pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo. Cinco meses después la paciente tiene una evolución favorable, encontrándose libre de síntomas.

Anatomía patológica

El examen macroscópico de la pieza muestra una masa tumoral ovoidea, bien delimitada pero no encapsulada, que mide 60 × 40 × 20 mm, adherida a un pequeño fragmento de miocardio. En la superficie externa y al corte es de coloración blanquecina, superficie homogénea, aspecto fibroso y consistencia firme (Fig. 3).

En el estudio histológico, la tumoración está constituida por una proliferación densa de fibroblastos maduros dispuestos en gruesos haces entrecruzados y multidireccionales, que se interdigita con las miofibrillas cardíacas (Fig. 4). Existen entremezcladas con estas áreas frecuentes calcificaciones, zonas colagenizadas (Fig. 5) y escasas

fibras elásticas. No se observaron mitosis y, de forma ocasional, se detectó un infiltrado inflamatorio linfocitario, preferentemente de disposición perivascular.

El estudio inmunohistoquímico se realizó empleando el método del complejo avidina-biotina-peroxidasa (ABC). Las células tumorales fueron negativas para la queratina, actina, S100 y EMA, y positivas para la vimentina y focalmente para la desmina. El estudio de la actividad proliferativa analizado mediante el Ac MIB-1 fue negativo.

Según los datos histológicos y la confirmación inmunohistoquímica se hizo el diagnóstico de fibroma cardíaco.

DISCUSIÓN

Los tumores primarios de corazón son neoplasias infrecuentes y el fibroma constituye tan sólo el 5% de todos estos tumores (8). Sin embargo, a pesar de su rareza, es el segundo tumor cardíaco más frecuente después del rabiomioma en la infancia (6, 7) y del mixoma en la edad adulta (2, 3). Este tumor se origina en los fibroblas-

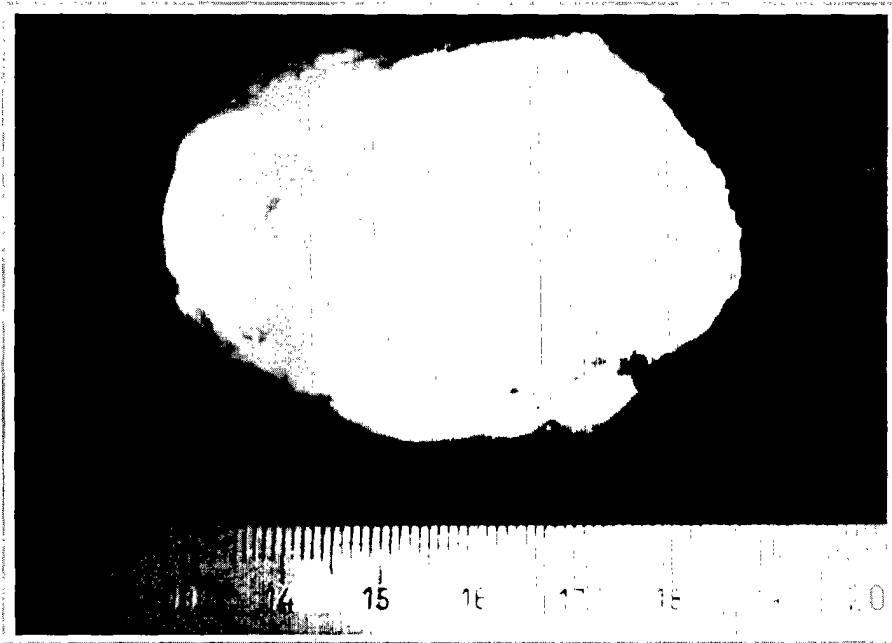


Figura 3. Imagen macroscópica del fibroma cardíaco: tumoración gigante (60 × 40 × 20 mm) bien delimitada, blanquecina y fibroelástica con frecuentes calcificaciones.

tos de la pared cardíaca y, aunque es benigno histológicamente, clínicamente se comporta como una neoplasia maligna con agresividad local al comprimir y obliterar estructuras vecinas.

Es un tumor fundamentalmente infantil y predomina en los dos primeros años de vida (75% de los casos), como nuestro caso, datos que han sugerido que puede tratarse de un tumor congénito. No obstante, la histogénesis del fibroma es controvertida y se pone en duda si en realidad se trata de una verdadera neoplasia o de una lesión hamartomatosa, como queda expresado en las diferentes denominaciones que ha recibido: fibromatosis (11), hamartoma fibroso (12) y hamartoma fibroelástico (13). Nosotros creemos que el término fibromatosis define mejor a esta neoplasia frecuentemente infiltrativa, con capacidad de crecimiento y agresividad local.

Los síntomas, como en la mayoría de los tumores cardíacos, dependen del tamaño y la localización, pero muy frecuentemente están ausentes (14-16). Sin embargo, una característica peculiar de esta neoplasia es su capacidad para generar arritmias que no responden al tratamiento médico convencional o muertes súbitas como primera manifestación, lo que justifica que su extirpación sea el método terapéutico de elección (9; 10). En otras ocasiones forma parte de desórdenes genéticos

como el síndrome de Gorlin (1, 17), también denominado síndrome del nevo basocelular, o bien se asocia a defectos neuronales múltiples de la línea media (18). En cuanto al primer síndrome, se caracteriza porque junto a los fibromas cardíacos, que aparecen en el 14% de los casos, muestra numerosas lesiones tumorales pequeñas que se distribuyen predominantemente en la cara, el cuello y la zona alta del tórax, así como queratoquistes odontogénicos y quistes de inclusión epidérmica múltiples.

La técnica diagnóstica no invasora más específica es la ecocardiografía, que además nos aporta información adicional del tamaño, la localización y la extensión del tumor (19, 20), permitiendo incluso el diagnóstico prenatal (21). En la literatura se recomienda la extirpación de esta neoplasia, aunque sea parcial, ya que frecuentemente son tumores asintomáticos, de lento crecimiento y baja agresividad (4, 22), que debutan clínicamente con arritmias que no responden al tratamiento médico convencional e incluso con muerte súbita. Por otra parte, no se han descrito casos de regresión espontánea en el fibroma, a diferencia de lo que ocurre en el rabdomioma, que es el tumor cardíaco infantil más frecuente.

Macroscópicamente suelen ser tumores bien delimitados pero no encapsulados, de tamaño muy diverso y con calcificaciones ocasionales; a diferencia de nuestro

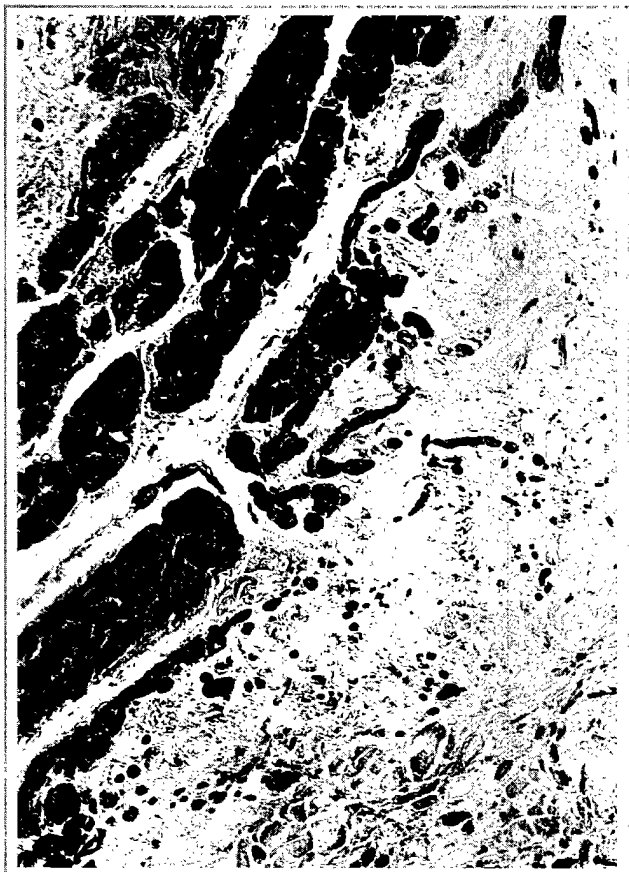


Figura 4. Imagen histológica que muestra el carácter infiltrativo del tumor (haces fibroblásticos entrecruzados con miofibrillas cardíacas) (original, Masson $\times 400$).



Figura 5. Depósitos cálcicos (en negro) entre los fascículos fibroblásticos tumorales (original, Masson $\times 100$).

caso, donde fueron abundantes (7) (Fig. 3). Éstas, que pueden detectarse con técnicas de imagen, aunque infrecuentes en el fibroma cardíaco, son, sin embargo, una característica definitoria de este tumor. Su presencia también nos sirve para hacer el diagnóstico diferencial con el rhabdomioma, punto importante ya que este último tumor no precisa una extirpación inmediata (Fig. 5). Histológicamente suele ser fácil de diagnosticar y está constituido por fibroblastos sin atipia y fibras elásticas que penetran y se anclan entre las miofibrillas cardíacas (Fig. 4). El colágeno y las calcificaciones intratumorales son más frecuentes en las formas evolucionadas, lo que sugiere un cambio degenerativo. Las mitosis son infrecuentes, aunque está descrito un aumento del número de mitosis en las formas pretendidamente congénitas (8). El estudio inmunohistoquímico no suele aportar información adicional y confirma la naturaleza fibroblástica del tumor.

No hemos encontrado trabajos previos que estudien la actividad proliferativa en el fibroma cardíaco infantil, pero nuestros resultados son concordantes con la actividad proliferativa de los fibromas de otra localización (23, 24).

Finalmente, recientes estudios citogenéticos han demostrado que la translocación recíproca clonal parece ser la alteración genética más frecuente encontrada en este tumor (25).

El fibroma cardíaco forma parte de un espectro de fibromas-fibromatosis de partes blandas, dependiendo su comportamiento clínico de la localización y de la infiltración directa de las estructuras vecinas vitales, específicamente tejido de conducción intracardiaco.

Pensamos que el fibroma cardíaco debe formar parte del diagnóstico diferencial de las taquiarritmias infantiles. Su diagnóstico requiere la extirpación inmediata,

total o parcial. En los tumores técnicamente irresecables el trasplante cardiaco es la única alternativa.

BIBLIOGRAFÍA

- Burke A, Rosado de Christenson M, Templeton PA, Virmani R. *Cardiac fibroma: Clinicopathologic correlates surgical treatment*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 862-870.
- Blondeau P. *Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases*. Thorac Cardiovasc Surg 1990; 38: 192-195.
- Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB. *Surgical treatment of cardiac tumors: A 25-year experience*. Ann Thorac Surg 1990; 49: 612-617.
- Tazelaar HD, Locke TJ, McGregor CG. *Pathology of surgically excised primary cardiac tumors*. Mayo Clin Proc 1992; 67: 957-965.
- Reece II, Houston AB, Pollock JC. *Interventricular fibroma. Echocardiographic diagnosis and successful surgical removal in infancy*. Br Heart J 1983; 50: 590-591.
- Chan HS, Sonley MJ, Moes CA, Daneman A, Smith CR, Martin DJ. *Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vessels. A report of 75 cases and review of the literature*. Cancer 1985; 56: 825-836.
- McAllister HA, Fenoglio JJ. *Tumors of the cardiovascular system. Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC, 1978; 2nd series, fascicle 15: 32-34*.
- Burke A, Virmani R. *Tumors of the heart and great vessels. Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1996; 3rd Series, fascicle 16: 69-75*.
- Parmley LF, Salley RK, Williams JP, Head GB III. *The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical considerations: Noninvasive imaging enhances management*. Ann Thorac Surg 1988; 45: 455-465.
- Filiatrault M, Beland MJ, Neilson KA, Paquet M. *Cardiac fibroma presenting with clinically significant arrhythmias in infancy*. Pediatr Cardiol 1991; 12: 118-220.
- Turi GK, Albala A, Fenoglio JJ. *Cardiac fibromatosis: An ultrastructural study*. Hum Pathol 1980; 11: 577-580.
- Parks FR, Adams F, Longmire WR. *Successful excision of a left ventricular hamartoma: Report of a case*. Circulation 1962; 26: 1316-1320.
- Feldman PS, Meyer MW. *Fibroelastic hamartoma (fibroma) of the heart*. Cancer 1976; 38: 314-323.
- Etches PC, Gribbin B, Gunning AJ. *Echocardiographic diagnosis and successful removal of cardiac fibroma in 4-year-old child*. Br Heart J 1980; 43: 360-362.
- Charuzi Y, Mills H, Buchbinder NA, Marshall LA. *Primary intramural cardiac tumor: Long-term follow-up*. Am Heart J 1983; 106: 414-419.
- Takahashi K, Imamura Y, Ochi T, Hamada M, Ito T, Hiwada K, Kokubu T. *Echocardiographic demonstration of an asymptomatic patient with left ventricular fibroma*. Am J Cardiol 1984; 15: 981-982.
- Gorlin RJ. *Nevoid basal cell carcinoma syndrome*. Medicine (Baltimore) 1987; 66: 98-113.
- De Leon GA, Zuberi N, Donner RM, Karmazin N. *Cerebral rhinocle, hydrocephalus and cleft lip and palate in infants with cardiac fibroma*. J Neural Sci 1990; 99: 27-36.
- Bini RM, Westaby S, Bargerion LM. *Investigation and management of primary cardiac tumors in infants*. Am J Cardiol 1983; 2: 351.
- 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: 1107-1114.
- Muñoz H, Sherer DM, Romero R, Sánchez J, Hernández I, Díaz C. *Prenatal sonographic findings of a large fetal cardiac fibroma*. J Ultrasound Med 1995; 14: 479-481.
- Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Truccone NJ, Green EW. *Primary cardiac tumors in children*. J Thorac Cardiovasc Surg 1980; 79: 582-591.
- Tsuji T, Kawauchi S, Utsunomiya T, Nagata Y, Tsuneyoshi M. *Fibrosarcoma versus cellular fibroma of the ovary. A comparative study of their proliferative activity and chromosome aberrations using MIB-1 immunostaining, DNA flow cytometry and fluorescence in situ hybridization*. Am J Surg Pathol 1997; 21: 52-59.
- Oshiro Y, Fukuda T, Tsuneyoshi M. *Fibrosarcoma versus fibromatoses and cellular nodular fasciitis. A comparative study of their proliferative activity using proliferating cell nuclear antigen, DNA flow cytometry, and p53*. Am J Surg Pathol 1994; 18: 712-719.
- Ferguson HL, Hawkins EP, Cooley LD. *Infant cardiac fibroma with clonal t(1;9)(q32;q22) and review of benign fibrous tissue cytogenetics*. Cancer Genet Cytogenet 1996; 87: 34-37.