

Taquicardia ventricular incesante y hamartomas miocárdicos en la infancia: remisión a largo plazo tras resección quirúrgica

Fernando Benito Bartolomé, Cristina Sánchez Fernández-Bernal y Soledad Jiménez Casso

Unidad de Arritmias. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

taquicardia ventricular/ tumores cardíacos/ hamartoma/ infancia

La taquicardia ventricular incesante en niños menores de 2 años suele estar provocada por una lesión miocárdica bien localizada denominada hamartoma miocárdico. Clínicamente cursa como taquiarritmia rápida y potencialmente fatal, refractaria al tratamiento médico. Presentamos un caso en el cual se llevó a cabo con éxito la resección quirúrgica del hamartoma. Se comentan los hallazgos clínicos y anatomopatológicos, así como el seguimiento a largo plazo.

INCESSANT VENTRICULAR TACHYCARDIA ASSOCIATED WITH MYOCARDIAL HAMARTOMAS IN CHILDREN: LONG-TERM REMISSION AFTER SURGICAL TREATMENT

Incessant ventricular tachycardia in children 2 years old or younger is usually caused by a well-localized myocardial lesion that has been termed myocardial hamartoma. Its major clinical manifestation is a rapid and potentially fatal tachyarrhythmia that does not respond to antiarrhythmic drugs. We report a patient who underwent successful surgical excision of the hamartoma and we describe the clinical features, pathologic findings and long-term follow-up.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 205-207)

INTRODUCCIÓN

La causa más frecuente de taquicardia ventricular (TV) incesante en niños menores de 2 años es una lesión miocárdica bien localizada denominada hamartoma miocárdico^{1,2}, miocardiopatía oncocítica³, miocardiopatía histiocitoide⁴⁻⁶ o tumor de células de Purkinje^{4,7}. Clínicamente se manifiesta como taquiarritmia rápida y sintomática, teniendo un índice muy alto de mortalidad^{4,5}. Su escisión quirúrgica puede lograr la remisión a largo plazo^{1,2}. Presentamos los hallazgos clínicos, anatomopatológicos y evolutivos de una paciente con tal diagnóstico intervenida quirúrgicamente a los 18 meses de edad.

CASO CLÍNICO

Niña de 18 meses, aparentemente sana, que presenta de forma súbita intensa dificultad respiratoria

acompañada de cianosis y deterioro general progresivo. Ingresó en situación de shock cardiogénico objetivándose en la exploración taquicardia incontable. El ECG de superficie demostró la presencia de taquiarritmia con QRS ancho a 333 lat/min, con disociación auriculoventricular. El QRS tenía morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His con eje derecho (+110°) (fig. 1). Se administraron 2 dosis de verapamilo (0,15 mg/kg/dosis i.v.) sin éxito, por lo que se realizó a continuación cardioversión eléctrica (2 J/kg), apareciendo ritmo sinusal durante un breve período de tiempo. La taquicardia permaneció incesante (> 90% del día) sin modificarse con lidocaína, propafenona ni procainamida i.v. En ritmo sinusal, el ECG de superficie mostró preexcitación ventricular compatible con la existencia de una vía accesoria posterior izquierda. En el ecocardiograma no se visualizaron alteraciones anatómicas. El tratamiento con amiodarona i.v. redujo la frecuencia de la TV a 220 lat/min, mejorando parcialmente la situación hemodinámica de la paciente. Se realizó entonces un estudio electrofisiológico, encontrándose la activación endocárdica más precoz en el ápex del ventrículo izquierdo, sin fragmentación de potenciales ni actividad eléctrica continua. La estimulación eléctrica programada consiguió la abolición de

Correspondencia: Dr. F. Benito Bartolomé. Meléndez Valdés, 22, 5.º B. 28015 Madrid.

Recibido el 22 de marzo de 1996.

Aceptado para su publicación el 20 de mayo de 1996.

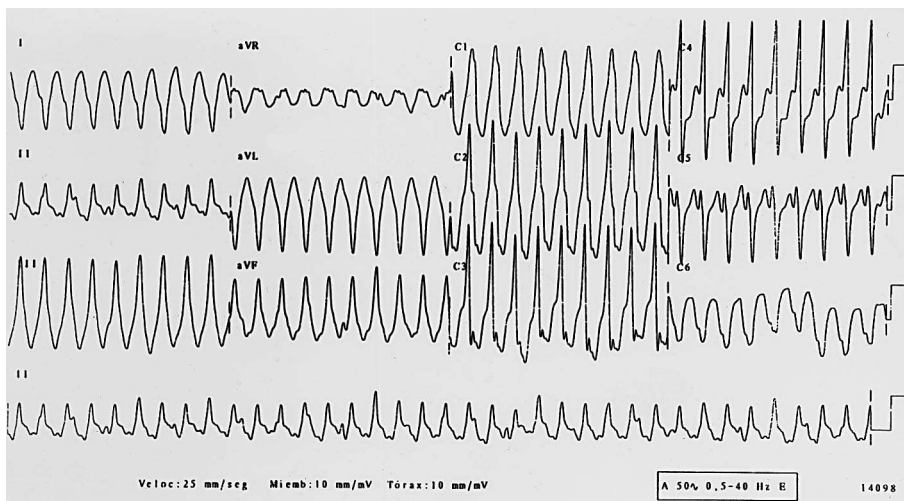


Fig. 1. Electrocardiograma de doce derivaciones y tira de ritmo en DII durante taquicardia ventricular a 333 lat/mín. Obsérvese la presencia de complejos QRS anchos con morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His y eje derecho (+110°), existiendo clara disociación auriculoventricular.

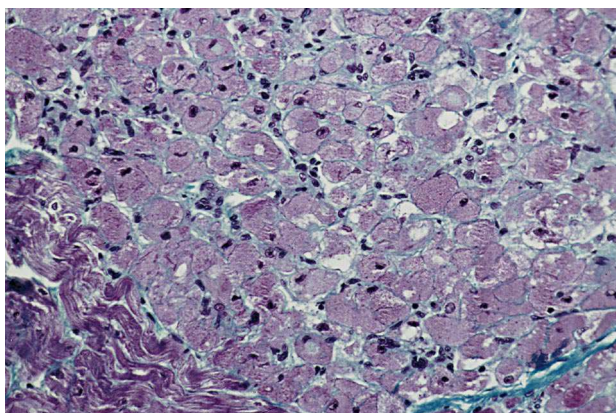


Fig. 2. Células patognomónicas de hamartoma miocárdico formando agregados subendocárdicos que se extienden en profundidad. Se caracterizan por tener gran tamaño, forma redondeada, citoplasma granulado y débilmente teñido en comparación con los miocitos normales (ángulo inferior izquierdo), (trícromico de Masson, $\times 650$).

la TV, reapareciendo tras varios latidos sinusales. No había participación de la vía anómala en el mecanismo de la taquicardia. La angiografía del ventrículo izquierdo fue normal. Dada la persistencia de sintomatología y el mal control de la TV con fármacos antiarrítmicos, se decidió realizar ablación quirúrgica. El mapeo epicárdico bajo circulación extracorpórea y normotermia confirmó que la actividad eléctrica más precoz estaba localizada en el ventrículo izquierdo, a la altura del tercio medio de la arteria coronaria descendente anterior. Tras ventriculotomía izquierda apical la taquicardia no pudo inducirse, por lo que no se hizo mapeo endocárdico. La exposición de la superficie endocárdica ventricular mostró la existencia de una placa gruesa y nacarada cubriendo todo el septo interventricular, a excepción del músculo papilar mitral y las sigmoideas aórticas, cuyos límites respetaba. Se resecó la placa según técnica de Harken. El estudio

anatomopatológico reveló la presencia de intensa fibrosis endocárdica, observándose a nivel subendocárdico y miocárdico abundantes células grandes, redondeadas, de citoplasma granular eosinófilo. Estas células poseían depósitos ligeros de lípidos neutros y numerosas inclusiones PAS positivas a nivel central, características compatibles con transformación oncótica de las células cardíacas o hamartoma miocárdico (fig. 2). Se realizó estudio electrofisiológico postoperatorio mediante electrodos epicárdicos temporales, sin desencadenarse TV ni taquicardia por movimiento circular. El período refractario anterógrado de la vía accesoria era de 300 ms. Tras 9 años de seguimiento la paciente se encuentra asintomática, sin tratamiento. El ECG de superficie muestra ritmo sinusal con intervalo PR de 0,12 s, eje del QRS de +30° y duración del QRS de 0,12 s con empastamiento inicial. Esta paciente se incluyó en un trabajo previo⁸.

DISCUSIÓN

Los denominados hamartomas miocárdicos se caracterizan por contener grandes células que recuerdan a las de Purkinje^{6,7}, cuyo citoplasma se tiñe débilmente por ausencia de miofibrillas cardíacas en su citosqueleto. La existencia de numerosas inclusiones PAS positivas se debe a la ocupación citoplasmática por mitocondrias, por lo que también se ha denominado a esta lesión miocardiopatía oncótica³. Las células forman agregados en el subendocardio, generalmente múltiples, pudiendo extenderse en profundidad. Si estas células son miocitos que han sufrido una alteración en su diferenciación, constituyendo un hamartoma miocárdico^{1,2}, o por el contrario la anomalía es adquirida más tardíamente, por ejemplo, tras una infección viral^{4,5}, es un aspecto aún no aclarado. Desde el punto de vista clínico debe sospecharse su presencia en todo paciente menor de 2 años con TV incesante refractaria al tratamiento farmacológico, pues habiéndose demos-

trado que la resección quirúrgica puede, como en nuestro caso, salvar la vida del paciente y conseguir su curación a largo plazo^{1,2}, ésta debe indicarse de forma precoz. La muerte súbita puede ser también la única manifestación de la enfermedad. Sólo la realización de un estudio autopsico exhaustivo permitirá en estos casos llegar al diagnóstico correcto. Su omisión es quizás el motivo por el cual la incidencia de este tipo de tumores ha sido infravalorada en la bibliografía². El desarrollo en los últimos años de la ablación con catéter mediante radiofrecuencia abre una puerta en la terapia no quirúrgica de esta patología. El avance paralelo de la resonancia magnética nuclear y la tomografía por emisión de positrones probablemente ayude a seleccionar los casos susceptibles de ser tratados mediante dicha técnica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kearney DL, Titus JL, Hawkins EP, Ott DA, Garson A. Pathologic features of myocardial hamartomas causing childhood tachyarrhythmias. *Circulation* 1987; 75: 705-710.
2. Garson A, Smith RT, Moak JP, Kearney DL, Hawkins EP, Titus JL et al. Incessant ventricular tachycardia in infants: myocardial hamartomas and surgical cure. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 619-626.
3. Silver MM, Burns JE, Sethi RK, Rowe RD. Oncocytic cardiomyopathy in an infant with oncocytosis in exocrine and endocrine glands. *Human Pathol* 1980; 11: 598-605.
4. Ferrans VJ, McAllister HA, Haese WH. Infantile cardiomyopathy with histiocitoid change in cardiac muscle cells. Report of six patients. *Circulation* 1976; 53: 708-719.
5. Malhotra V, Ferrans VJ, Virmani R. Infantile histiocytoid cardiomyopathy: three cases and literature review. *Am Heart J* 1994; 128: 1.009-1.021.
6. James TN, Beeson CW, Sherman EB, Mowry RW. De subitaneis mortibus. XIII. Multifocal Purkinje cell tumors of the heart. *Circulation* 1975; 52: 333-344.
7. Rossi L, Piffer R, Turolla E, Frigerio B, Coumel P, James TN. Multifocal Purkinje-like tumor of the heart. Occurrence with other anatomic abnormalities in the atrioventricular junction of an infant with junctional tachycardia, Lown-Ganong-Levine syndrome and sudden death. *Chest* 1985; 87: 340-345.
8. Hernández Madrid A, Casanova M, Novo L, Moro C, Marín Huerta E, Acerete F et al. Tratamiento no farmacológico de las taquiarritmias en 23 pacientes en edad infantil y juvenil. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46: 170-175.