

# Tumor Abdominal y Miocardiopatía Dilatada

## “Cuando el cirujano pediátrico reseca un tumor abdominal y cura el corazón”

DR. EDUARDO OSCAR VAINSTEIN<sup>a</sup>, DRA. SILVIA SUSANA BALEANI<sup>a</sup>, DRA. CAROLINA PASCUAL<sup>a</sup>,  
DRA. MARIANA CAZALAS<sup>b</sup>, DR. SANTIAGO ROSSI<sup>a</sup>, DR. OSVALDO BACIGALUP<sup>c</sup> Y DR. LUIS MOGGI<sup>c</sup>

In memoriam DR. RODOLFO MAJLUF  
Cirujano Infantil del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez

### RESUMEN

El teratoma abdominal es la tercera causa de tumor retroperitoneal en niños, su asociación con miocardiopatía dilatada fue descrita en un solo caso en la literatura.

Se presenta una paciente de 5 meses con un teratoma inmaduro retroperitoneal que desarrolló miocardiopatía dilatada aguda luego de una toma biopsia del tumor y que revirtió con la exéresis quirúrgica del mismo.

**Palabras clave:** *Teratoma retroperitoneal inmaduro, miocardiopatía dilatada.*

### ABSTRACT

**Abdominal tumor and dilated myocardopathy.**  
“When the pediatric surgeon resected an abdominal tumor and cures the heart.”

The abdominal teratoma is the third leading cause of retroperitoneal tumor in children, its association with dilated cardiomyopathy was described in one case in the literature.

It presents a five months patient with an immature retroperitoneal teratoma that developed acute dilated cardiomyopathy after taking a biopsy of the tumor and reversed with surgical removal of the same.

**Key words:** *Immature retroperitoneal teratoma, dilated myocardopathy.*

### INTRODUCCIÓN

La presencia de una masa abdominal palpable en un lactante, alerta sobre la posibilidad de enfermedades malignas o benignas que requieren evaluación y tratamiento.

Los diagnósticos diferenciales dependerán de la edad y sexo del paciente, el examen fi-

sico, su localización y la presencia o ausencia de otros signos y síntomas.

Los tumores abdominales más frecuentes del lactante son el neuroblastoma, el tumor de Wilms y los tumores de células germinales extragonadales.<sup>1</sup>

Las miocardiopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades del corazón asociadas con disfunción mecánica y/o eléctrica del miocardio y se caracterizan por dilatación, disfunción contráctil con falla sistólica del ventrículo izquierdo o de ambos, representando la vía final común de varios mecanismos fisiopatológicos: citotóxicos, metabólicos, inmunológicos, hereditarios e infecciosos.<sup>2</sup>

La asociación entre un tumor abdominal no secretor de catecolaminas y miocardiopatía dilatada es infrecuente, registrándose un solo caso publicado.<sup>3</sup> Se describe la evolución y tratamiento de una paciente con un teratoma inmaduro retroperitoneal y una miocardiopatía dilatada.

### CASO CLÍNICO

Niña de 5 meses, derivada a nuestro hospital por masa abdominal.

Recién Nacida de Término con peso adecuado para la edad gestacional, sin antecedentes previos. Vacunas completas.

Examen físico: Paciente en buen estado general, eutrófica, afebril, vigil, reactiva, hemodinámicamente compensada. Frecuencia cardíaca: 130 por minuto, Frecuencia respiratoria 26 por minuto, Tensión arterial 90/50 (pc 50-75/-50). Aparato cardiovascular y respiratorio normal, Abdomen globuloso, blando, depresible, indoloro, masa en hemiabdomen izquierdo, atraviesa 3 cm la línea media en zona umbilical con convexidad a la derecha, consistencia duro pétrea y superficie nodular, no móvil, RHA positivos. Tránsito intestinal y diuresis conservados.

a. Unidad 5,

b. Cardiología,

c. Cirugía y Anestesiología.

Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez. CABA.

Correspondencia: Silvia S. Baleani: baleani@gmail.com

Diagnósticos presuntivos al ingreso:

- Neuroblastoma
- Teratoma.

Estudios complementarios: Hemograma: GB 16.700 mm<sup>3</sup> (S 32%/E2%/B2%/L58%/M6%), Hb 12.2 gr/dl. Hto 36%. VCM 76 fl. Rto. Plaquetario: 464.000 mm<sup>3</sup>. Glucemia, Uremia, Creatininemia, Ionograma, Calcio, Fósforo, Magnesio, Hepatograma, Proteinograma, Coagulograma y Orina completa normales. Rx tórax y ECG normales. Rx de abdomen: Evidenció regular distribución de aire y calcificación en flanco izquierdo.

Ecografía abdominal: presenta una imagen retroperitoneal redondeada de 8.1 por 7.2 cm, de bordes netos, ecoestructura heterogénea con áreas anecogénicas y áreas que podrían corresponder a calcificaciones, adyacente al riñón izquierdo sin plano de separación claro.

Se realizó biopsia quirúrgica del tumor y de médula ósea bilateral a fin de lograr el diagnóstico histológico. Durante el acto quirúrgico, y luego de la toma de biopsia tumoral, sin complicaciones quirúrgicas, anestésicas y sin hipoxia o arritmias previas, presentó en forma inesperada disociación electromecánica con paro cardiorespiratorio, se realizó reanimación cardiopulmonar. El ecocardiograma en quirófano mostró una miocardiopatía dilatada de ventrículo izquierdo (V.I.) con fallo sistólico severo. (Figuras 1 y 2). Ingresó a la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) con taquicardia sinusal, soplo sistólico en punta regurgitativo, ECG con trastornos difusos de repolarización y QTc prolongado. Troponina T 3,68 µg/L, CPK Total 606 U/L, CPK MB 95 U/L (elevadas),

evidenciando isquemia y necrosis miocárdica.

En la evolución en UTIP presentó en el control ecocardiográfico a las 24 horas: miocardiopatía dilatada de ventrículo izquierdo, insuficiencia mitral leve, dilatación de cavidades izquierdas, disquinesias segmentarias, patrón restrictivo mitral, función sistólica de ventrículo izquierdo disminuida, sin trombos intracavitarios ni hipertensión pulmonar. Se realizó tratamiento de sostén hemodinámico con oxígeno e infusión de Milrinona.

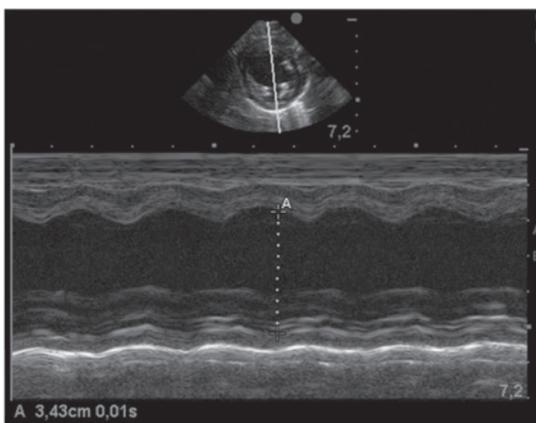
A fin de determinar la etiología de esta patología se solicitaron serologías virales, estudios metabólicos, reumatológicos y endocrinológicos.

Con el tratamiento instaurado se mantuvo hemodinámicamente compensada, sin soplo, tercer ruido o hepatomegalia. Pero por persistencia del fallo sistólico severo con fracción de acortamiento (F.A.) del 23%, se indicó infusión de Levosimendán. Una semana después mostró mejoría del ECG y de la función diastólica con patrón mitral de relajación retardada, sin cambios de la función sistólica. Inició tratamiento con Carvedilol, Enalapril, Furosemida, Espironolactona y HBPM.

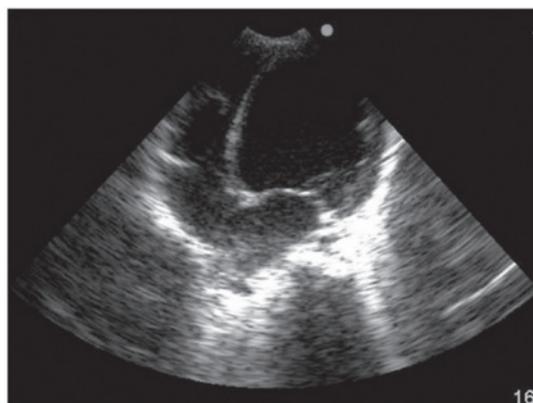
A los 10 días se recibieron resultados de los estudios etiológicos solicitados con dosaje catecolaminas normales. Serologías virales negativas, Curva de troponina T en descenso. Dosajes de marcadores tumorales: AVM, α feto proteína, βHCG, Punción Aspiración de Médula ósea y centelleograma óseo normales.

En el control ecocardiográfico a los 15 días presentó leve mejoría de la F.A. (28%) con función disminuida de ventrículo izquierdo.

**Figura 1. Ecocardiograma: Eje corto de los ventrículos Modo M diámetro diastólico de ventrículo izquierdo.**



**Figura 2: Ecocardiograma bidimensional. Cuatro cámaras apical. Se observa dilatación de ventrículo izquierdo.**



El resultado de la punción biopsia informa Teratoma maduro.

Al mes de internación se procedió a la resección del tumor. Durante el acto quirúrgico se observó que la arteria renal cruzaba la masa tumoral requiriendo sección y anastomosis. *Figura 3.* El procedimiento fue bien tolerado e ingresó a UTIP para ARM y sostén hemodinámico con Milrinona y Levosimendan, hasta su extubación a las 48 horas del post operatorio.

Luego de la cirugía el ecocardiograma mejoró francamente, con disminución del diámetro diastólico de 40 a 32 mm, y la función sistólica con F.A. 35%. A los 10 días, se encontraba clínica y ecocardiográficamente estable, con persistencia de los trastornos de repolarización en el ECG.

Anatomía patológica de la masa tumoral: Teratoma Inmaduro Grado 1 (bajo grado) retroperitoneal.

A los 6 y 12 meses post cirugía presentó examen clínico normal, sin evidencias de miocardiopatía, y con disminución de tamaño del riñón izquierdo por ecografía y centelleografía renal.

## DISCUSIÓN

El teratoma es la tercera causa de tumor retroperitoneal luego del neuroblastoma y el tumor de Wilms. Es una neoplasia embrionaria derivada de las células germinales. Presenta un pico de incidencia en los primeros seis meses de vida y la adultez temprana. Los tumores de células germinales extragonadales, se localizan desde el cerebro hasta la región sacra, frecuentemente en áreas paraaxiales o línea media y más frecuentemente del lado izquierdo, como en éste caso. La ubicación retrope-

ritoneal representa el 3,5% de los tumores de células germinales.<sup>1</sup>

Los teratomas pueden clasificarse en maduros o inmaduros. Los teratomas maduros suelen presentarse en el ovario o en sitios extragonadales; son el subtipo histológico más común de tumores de células germinales en la infancia. Suelen contener tejidos bien diferenciados de las capas de células germinales ectodérmica, mesodérmica y endodérmica, y dentro del tumor se puede encontrar cualquier tipo de tejido. Los teratomas inmaduros también contienen tejidos de las tres capas de células germinales, pero tienen, además, tejidos inmaduros, especialmente neuroepiteliales. Los teratomas inmaduros pueden clasificarse en grados de 0 a 3 basándose en la cantidad de tejido inmaduro que se encuentre en el espécimen. Los tumores de grado alto son más propensos a tener focos de tumor del saco vitelino. Se presentan principalmente en sitios extragonadales en los niños de corta edad y en los ovarios en las niñas alrededor de la pubertad, pero no existe correlación entre el grado del tumor y la edad del paciente.

Los teratomas maduros son benignos, aunque algunos teratomas maduros e inmaduros pueden secretar enzimas u hormonas, incluso insulina, hormona del crecimiento, andrógenos, prolactina y vasopresina.

El diagnóstico definitivo se realiza con la histología de la pieza quirúrgica, no con la punción, dado que puede mostrar áreas con elementos maduros dentro de un teratoma inmaduro como ocurrió en este caso.

Las miocardiopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción mecánica y/o eléctrica del mismo, usualmente demuestran hipertrofia o dilatación debidas a variadas causas, patologías que pueden estar limitadas al corazón o ser parte de una enfermedad sistémica.<sup>4</sup> La incidencia anual en nuestro país es incierta, pero en USA es de 1,13 casos por 100.000 niños menores de 18 años y es mayor en menores de un año, 8,34 casos por 100.000 y el 50% son miocardiopatías dilatadas.<sup>5</sup>

La miocardiopatía dilatada (MCD) se caracteriza por dilatación y alteración de la contractilidad –falla sistólica– del ventrículo izquierdo aunque puede involucrar al derecho. Es el diagnóstico más frecuente en pacientes sometidos a trasplante cardíaco y representa la vía final común de varios mecanismos etiopa-

**Figura 3: Pieza quirúrgica. Tumor retroperitoneal, aspecto macroscópico.**



togénicos: citotóxicos, metabólicos, inmunológicos, familiares e infecciosos. En un 50% de los casos es idiopática.<sup>2,4</sup>

En la literatura esta descripta la asociación de MCD con distintos tumores secretores de catecolaminas como el Neuroblastoma,<sup>6-7</sup> Feocromocitoma,<sup>8,9</sup> Neoplasia Endócrina Múltiple 2 A<sup>10</sup> y Glucagonoma<sup>11</sup>. La asociación con teratoma inmaduro solo se informó en un caso.<sup>3</sup>

En la paciente que reportamos, la miocardiopatía se produjo en forma aguda, durante la toma de biopsia. El uso de nuevos inotrópicos como Levosimendán y Milrinona permitió estabilizar hemodinámicamente a la paciente, continuando con el tratamiento habitual de sostén con Furosemida, Enalapril, Espironolactona y Carvedilol.<sup>12,13</sup> La evolución ECG y ecocardiográfica no evidenció mejoría de la miocardiopatía. Por lo cual, basados en el único artículo, donde se describía un caso similar de teratoma y miocardiopatía dilatada, que informó la mejoría de esta última luego de la remoción del tumor y dado que la dilatación y disfunción ventricular se produjeron al realizar la biopsia tumoral, una vez estabilizada hemodinámicamente, y aún considerando el riesgo quirúrgico que implicaba, se decidió la resección de la masa tumoral.<sup>3</sup>

La base fisiopatológica de la miocardiopatía dilatada aguda probablemente sería la liberación por parte del tumor de sustancias tales como citoquinas proinflamatorias -INF- $\alpha$ , IL-1, IL-6 que pudieran ejercer acción sobre el miocardio produciendo apoptosis celular y remodelamiento miocárdico.<sup>3,14</sup>

La evolución posterior demostró mejoría con normalización de la dilatación y disfunción miocárdica en el posoperatorio inmediato y su recuperación completa a los 6 meses de la misma con función ventricular normal, clínica, ecocardiográfica y electrocardiográficamente, tal como se describió en el caso publicado.

Al año de evolución, la niña permaneció en buen estado general, asintomática y con buen crecimiento ponderal, con una secuela renal con disminución del tamaño del riñón izquierdo secundario a estenosis de la arteria renal, lo que demuestra la dificultad que pueden generar éstas resecciones tumorales al involucrar estructuras vasculares.<sup>15</sup>

Es importante tener presente esta causa de miocardiopatía dilatada asociada a un teratoma que, aunque extremadamente rara, existe, y éste segundo reporte presentado puede ser

de utilidad para la comprensión de futuros casos, dado que la miocardiopatía demostró ser reversible, luego de la resección del tumor, como ocurrió en éstos dos pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brodeur A, Brodeur G. Abdominal masses in children: neuroblastoma, Wilms tumor, and other considerations. *Pediatrics in Review* 1991;12:196-206.
2. Durani Y, Egan M, Baffa J, et al. Pediatrics Myocarditis: Presenting clinical characteristics. *Am J Emerg Med* 2009;27:942-947.
3. Sánchez AA, Valdés Diéguez E, Marco Macián A, et al. Teratoma inmaduro de ovario y miocardiopatía dilatada. *An Pediatr (Barc.)* 2010;73(6):347-351.
4. Hsu DT, Canter CE. Dilated cardiomyopathy and heart failure in children. *Heart fail Clin* 2010; 12 (6): 411-419.
5. Silva JN, Canter CE. Current management of pediatric dilated cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol* 2010;25(2):80-87.
6. Rosti L, Festa P, Corbetta C. Rapid reversal of dilated cardiomyopathy following removal of neuroblastoma. *Cardiol Young* 1999;9(5):519-521.
7. Singh H, Paules M, Forbes T, Zilberman M. Reversible dilated cardiomyopathy and neuroblastoma. *J Pediatr* 2005 Aug; 147 (2):271.
8. Quezado Z, Keiser H, Parker M. Reversible myocardial depression after massive catecholamine release from a pheochromocytoma. *Crit Care Med* 1992 Apr; 20(4):549-551.
9. Gatzoulis K, Tolis G, Theopistou A, et al. Cardiomyopathy due to a pheochromocytoma. A reversible entity. *Acta Cardiol* 1998; 53(4):227-229.
10. Gursoy A, Erdogan M, Kamel N. Severe reversible dilated cardiomyopathy in a patient with multiple endocrine neoplasia 2A syndrome. *J Endocrinol Invest* 2006; 29(4):363-366.
11. Chang-Chretien K, Chew J, Judge D. Reversible dilated cardiomyopathy associated with glucagonoma. *Heart* 2004; 90(7):e44.
12. Angadi U, Westrope C, Chowdhry MF. Is levosimendan effective in paediatric heart failure and post-cardiac surgeries? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013; 17(4):710-714.
13. Joshua I, Goldhaber MD, Michele A, et al. Role of inotropic agents in the treatment of heart failure. *Circulation* 2010;121:1655-1660.
14. Tsutamoto T, Wada A, Matsumoto T, et al. Relationship between tumor necrosis factor-alpha production and oxidative stress in the failing hearts of patients with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001;37(8):2086-2092.
15. Jones N, Kiely E. Retroperitoneal Teratomas-potential for surgical misadventure. *J Pediatr Surg* 2008; 43:184-187.

Texto recibido: 19 enero 2016

Aprobado: 16 febrero 2016