

Rabdomioma gigante de ventrículo izquierdo intervenido quirúrgicamente

Dolores Mesa Rubio, José M. Franco Zapata e Ignacio Tejero Mateo

Servicio de Cardiología. Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Recién nacido a término que presenta en las primeras horas de vida signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva severa con gran deterioro hemodinámico, precisando intubación endotraqueal y soporte inotrópico. Se realizó un ecocardiograma transtorácico (ETT) evidenciándose una gran masa ecogénica, delimitada y muy homogénea que ocupaba toda la cavidad del ventrículo izquierdo (VI) y que parecía anclada en ápex, provocando una obstrucción severa, tanto al tracto de entrada como de salida del VI. Éste estaba dilatado y presentaba disfunción sistólica severa y existía una regurgitación mitral moderada (fig. 1).

Con el diagnóstico de tumoración intracardiaca se intervino quirúrgicamente mediante ventriculotomía izquierda, reseccándose una gran masa lobulada de 5 cm de longitud que ocupaba prácticamente todo el VI y adherida al ápex. El diagnóstico histológico mediante estudio inmunohistoquímico y ultraestructural fue de rabdomioma. En el postoperatorio inmediato presentó shock cardiogénico que fue evolucionando favorablemente. En los controles ecográficos que se fueron realizando, la dilatación y disfunción sistólica severa del VI fueron mejorando progresivamente hasta normalizarse al mes de la intervención, persistiendo una insuficiencia mitral moderada-severa.

Tras un año de seguimiento el niño persiste asintomático y sin signos de esclerosis tuberosa, presentando en el ETT un VI de tamaño y contractilidad normales, insuficiencia mitral moderada y sin restos de masas intraventriculares.

La forma de presentación como una tumoración única gigante, el no asociarse a esclerosis tuberosa y la necesidad de una intervención quirúrgica de forma preferente diferencian este caso de la mayoría de los rabdomiomas¹.



Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico. Superior: se observa el rabdomioma gigante anclado en el ápex de VI, en proyección apical de 4 cámaras. Inferior: proyección paraesternal de eje largo con gran masa que ocupa prácticamente toda la cavidad de ventrículo izquierdo.

Correspondencia: Dra. D. Mesa Rubio.
Servicio de Cardiología. Hospital Reina Sofía.
Ctra. de las Ermitas, 65. 14012 Córdoba.

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 286)

BIBLIOGRAFÍA

1. Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Svaluto-Moreolo G, Vliers A. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. *Acta Paediatr* 1996; 85: 928-931.