

# Arritmia como primer síntoma de los tumores cardíacos neonatales: reporte de caso

Casos clínicos  
Vol. 62  
Núm. 6

Arrhythmia as the first symptom of  
neonatal cardiac tumors: Case report

Óscar Andrés Ramírez-Terán<sup>1a</sup>, Eduardo Tomás-Alvarado<sup>1b</sup>

## Resumen

**Introducción:** los tumores cardíacos neonatales son una patología poco frecuente, con una incidencia aproximada del 0.017% en autopsias y del 0.31% en ecografías obstétricas. El tumor cardíaco primario más frecuente son los rabdomiomas y sus manifestaciones clínicas son muy variables. La mayoría de los pacientes no requieren manejo terapéutico a excepción que exista compromiso hemodinámico, en los cuales una opción es el manejo quirúrgico que implica alta mortalidad. Los rabdomiomas suelen asociarse con la esclerosis tuberosa, enfermedad para la cual se ha utilizado fármacos como el everolimus o sirolimus.

**Caso clínico:** paciente hombre recién nacido sin antecedentes de importancia, en quien a la exploración física habitual se detectó una arritmia cardíaca. Posterior a la valoración por Cardiología pediátrica se determinó que el paciente tenía extrasístoles supraventriculares, además de múltiples masas intracardíacas que, por características imagenológicas, eran compatibles con rabdomiomas, por lo que se determinó que la causa de arritmia cardíaca era la presencia de múltiples tumores. Debido a la afección al sistema de conducción se utilizó everolimus y propranolol. A los 7 días se logró el control de las arritmias y a las 8 semanas se logró una resolución de los tumores.

**Conclusiones:** los rabdomiomas son tumores cardíacos asociados a esclerosis tuberosa, las complicaciones clínicas pueden ser manejados de manera eficaz con everolimus como en el caso presentado.

## Abstract

**Background:** Neonatal cardiac tumors are a rare pathology, with an approximate incidence of 0.017% in autopsies and 0.31% in obstetric echographies. The most common primary cardiac tumor is rhabdomyomas and its clinical manifestations are highly variable. Most patients do not require therapeutic management unless there is hemodynamic compromise, in which one option is surgical management, which implies high mortality. Rhabdomyomas are usually associated with tuberous sclerosis, a disease for which drugs such as everolimus or sirolimus have been used.

**Clinical case:** Newborn male patient with no significant history, in whom a cardiac arrhythmia was detected during the routine physical examination. After the evaluation by Pediatric Cardiology, it was determined that the patient had supraventricular extrasystoles, in addition to multiple intracardiac masses that, due to imaging characteristics, were compatible with rhabdomyomas, so it was determined that the cause of cardiac arrhythmia was the presence of multiple tumors. Due to the condition of the conduction system, everolimus and propranolol were used. After 7 days, control of the arrhythmias was achieved and resolution of the tumors was achieved after 8 weeks.

**Conclusions:** Rhabdomyomas are cardiac tumors associated with tuberous sclerosis, clinical complications can be managed effectively with everolimus as in the case presented.

<sup>1</sup>Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General Regional No. 17, Servicio de Cardiología Pediátrica. Cancún, Quintana Roo, México

ORCID: 0000-0003-3841-2003<sup>a</sup>, 0000-0001-5474-3481<sup>b</sup>



**Palabras clave**  
Rabdomioma  
Arritmias Cardíacas  
Everolimus

**Keywords**  
Rhabdomyoma  
Arrhythmias, Cardiac  
Everolimus

**Fecha de recibido:** 01/07/2024

**Fecha de aceptado:** 05/08/2024

### Comunicación con:

Óscar Andrés Ramírez Terán  
 oscart9999@gmail.com  
 55 3479 5355

**Cómo citar este artículo:** Ramírez-Terán OA, Tomás-Alvarado E. Arritmia como primer síntoma de los tumores cardíacos neonatales: reporte de caso. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2024;62(6):e6313. doi: 10.5281/zenodo.13306836

## Introducción

Los tumores cardíacos primarios son una patología poco frecuente, la incidencia en autopsias es del 0.017%<sup>1</sup> y en ecografía obstétrica la incidencia varía del 0.02%<sup>2</sup> al 0.31%.<sup>3</sup> En revisiones sistemáticas el rabiomioma es el tumor cardíaco primario más frecuente, con una mortalidad acumulada en 30 días de 6.7%, seguido del mixoma y el fibroma.<sup>4</sup> También, en series de ecocardiografía fetal se reporta como el más frecuente, con una asociación alta a esclerosis tuberosa.<sup>5</sup> Las manifestaciones clínicas son muy variables,<sup>4</sup> incluyendo: arritmia,<sup>6</sup> obstrucción al flujo de salida ventricular,<sup>7</sup> hidrops fetal,<sup>8</sup> o, incluso, asintomáticos,<sup>9</sup> con involución espontánea.

Debido a la etiología benigna de los rabiomiomas, la mayoría de los pacientes no requiere manejo terapéutico, solo vigilancia. Sin embargo, cuando existen compromiso hemodinámico o arritmias difíciles de controlar, una opción es la intervención quirúrgica.<sup>10</sup> La mortalidad asociada a la cirugía puede ser del 8.2% y la recurrencia también puede manifestarse.<sup>10</sup> Las complicaciones asociadas incluyen: síndrome de bajo gasto cardíaco, quilotórax, síndrome de fuga capilar y se producen hasta en un 16.6%,<sup>11</sup> por lo que el objetivo de la cirugía no es la resección completa, sino el restablecimiento de una hemodinámica normal, por lo que sigue siendo el método de elección en muchos centros hospitalarios.<sup>12</sup>

Los rabiomiomas suelen asociarse a la esclerosis tuberosa,<sup>13</sup> una enfermedad genética neurocutánea autosómica dominante, que cursa con sobreactivación de la proteína diana de rapamicina en mamíferos (mTOR), con múltiples manifestaciones sistémicas.<sup>14</sup> En los últimos años se han utilizado inhibidores de mTOR, como el everolimus, para pacientes con rabiomiomas cardíacos tanto sintomáticos como asintomáticos, siendo una opción no invasiva a la resección quirúrgica.<sup>15</sup> Los reportes de uso de inhibidores de mTOR han sido en su mayoría favorables, siendo usados en combinación con cirugía, antiarrítmicos o como monoterapia acorde a la presentación.<sup>16</sup> En el caso del everolimus las dosis usadas son de 0.1-0.4 mg/día para mantener niveles séricos de 5 a 15 ng/mL con una regresión de las masas en todas las dosis usadas;<sup>17</sup> sin embargo, se ha reportado una regresión de la masa obstructiva en 10 días con dosis de 0.3 mg/día.<sup>18</sup> También se han descrito casos de arritmias asociadas a rabiomiomas que han tenido buena respuesta al uso del everolimus.<sup>19</sup>

## Caso clínico

Paciente hombre recién nacido, hijo de madre de 20 años, quien cursó con adecuado control prenatal, sin antecedentes

hereditarios ni familiares significativos, ultrasonidos obstétricos reportados sin alteraciones. Nació por cesárea por detección de sufrimiento fetal a las 40 semanas de gestación, con peso de 3465 gramos y Apgar 8/9. En la exploración rutinaria se detectó arritmia cardíaca y se solicitó valoración por el servicio de Cardiología pediátrica.

A la exploración física el área precordial del paciente presentaba arritmia irregular, sin evidencia de distrés respiratorio, pulsos centrales de buena intensidad y llenado capilar de 2 segundos. El resto de la exploración fue asignológica. La radiografía fue normal.

El electrocardiograma mostró un ritmo irregular, con una frecuencia ventricular media de 155 latidos por minuto, con presencia de extrasístoles supraventriculares (figura 1).

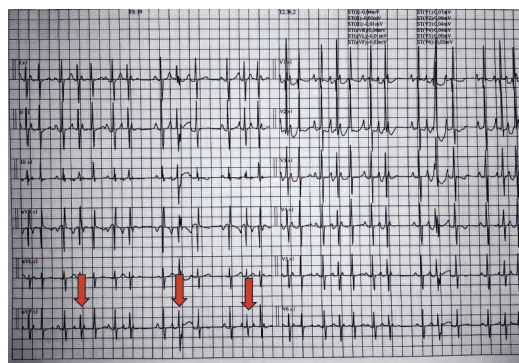
Se realizó ecocardiograma con los siguientes hallazgos: anatomía secuencial habitual, así como múltiples lesiones redondeadas de contornos regulares adheridas al músculo cardíaco no móviles. Durante la evaluación ecocardiográfica también se constató la presencia de arritmia (figura 2).

Las lesiones no obstruían las válvulas, los tractos de salida ni el llenado ventricular (figura 3).

Las lesiones eran múltiples: en el ventrículo izquierdo una lesión intracavitaria de 10 x 9 x 11 mm; una lesión epicárdica de 10 x 4 x 2 mm, en la aurícula derecha 8 x 10 x 7 mm y ventrículo derecho masa en pared anterior de 10 x 4 x 2 mm (figura 4). Una lesión en la cuerda tendinosa de la válvula tricúspide y otra lesión en el septum interventricular (figura 5).

Debido a la presencia de múltiples masas tumorales con afectación del sistema de conducción, se inició tratamiento

Figura 1 Electrocardiograma



En la imagen se observa un electrocardiograma de 12 derivaciones con presencia de extrasístoles supraventriculares mostradas en flechas naranjas

**Figura 2** Ecocardiograma

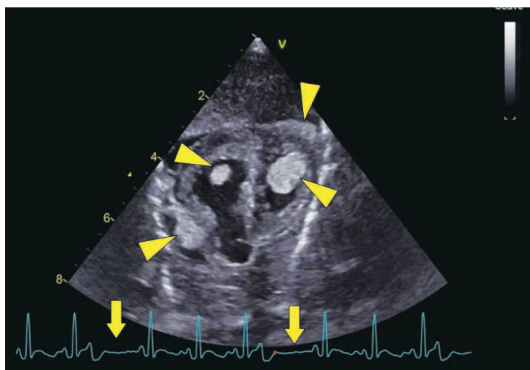


Imagen de ecocardiograma en eje subcostal. Las puntas de flecha señalan los rhabdomiomas múltiples. Las flechas señalan las pausas compensatorias incompletas características de extrasístoles supraventriculares

**Figura 3** Ecocardiograma Doppler

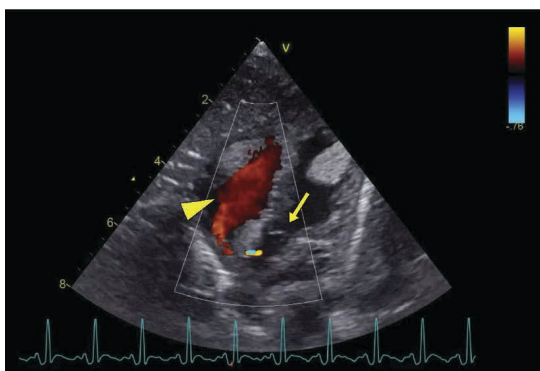


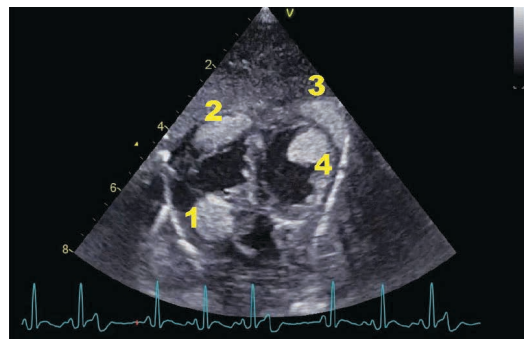
Imagen de ecocardiograma con Doppler color donde se observa un flujo sin obstrucción al ventrículo derecho (cabeza de flecha) en color rojo y se observa la salida del ventrículo izquierdo hacia la aorta (flecha amarilla).

con propranolol a dosis de 1.0 mg/kg cada 8 horas y everolimus a dosis de 1.0 mg/m<sup>2</sup>/día por vía oral cada 24 horas. Tres días después de iniciar el tratamiento con everolimus, el paciente mostró una disminución de la frecuencia de extrasístoles y dos semanas más tarde las masas cardíacas disminuyeron de tamaño.

Después de 7 días de vida el ritmo cardíaco era sinusal sin extrasístoles y se suspendió el propranolol. A las 8 semanas de seguimiento no se observaron masas miocárdicas y se suspendió el everolimus (figura 6).

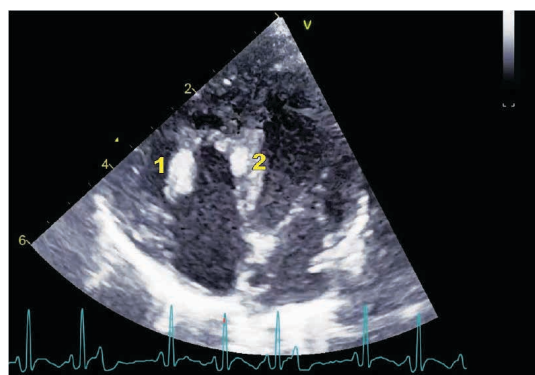
En el seguimiento a los 12 meses de no hubo recurrencia de arritmia ni de masas cardíacas.

**Figura 4** Ecocardiograma eje subcostal



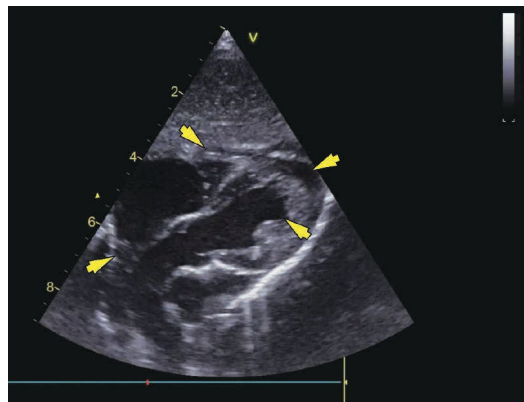
Ecocardiograma bidimensional donde se observan lesiones en 1) aurícula derecha, 2) ventrículo derecho, 3) ventrículo izquierdo epicardio, 4) ventrículo izquierdo intracavitario

**Figura 5** Ecocardiograma eje subcostal



Eje de 4 cámaras donde se observan lesiones en cuerda tendinosa de válvula tricúspide (número 1) y en el septum interventricular (2)

**Figura 6** Ecocardiograma eje subcostal



Ecocardiograma subcostal donde no se observan las lesiones previamente vistas (flechas)

## Discusión

Ante la presencia de arritmias en el periodo neonatal siempre debe investigarse la causa, ya que, aunque una gran proporción son benignas, los pacientes con arritmias no benignas tienen alta tasa de mortalidad y recurrencia.<sup>20</sup> En el caso presentado, la arritmia detectada en la exploración rutinaria fue la clave para el diagnóstico temprano de tumores cardíacos. Por las características ecográficas de hiperecogenicidad,<sup>21</sup> ser circunscritos, no encapsulados, uniformes y la localización ventricular,<sup>22</sup> estos tumores se diagnosticaron como rabdomiomas múltiples.

En los últimos años se han reportado múltiples casos donde el tratamiento con everolimus ha sido efectivo para el manejo de tumores cardíacos, al grado de que actualmente se está realizando un ensayo clínico fase II para comprobar la eficacia del everolimus en la reducción del tumor.<sup>23</sup> En cuanto al manejo de arritmias asociadas con rabdomiomas hay reportes que indican que fue necesaria la triple terapia antiarrítmica sin uso de inhibidores de mTOR para lograr su control;<sup>24</sup> además de casos en los que, a pesar del triple manejo con antiarrítmico, el desenlace ha sido la muerte.<sup>25</sup> Por otro lado, algunos estudios reportan el uso de everolimus con adecuado control de las arritmias, tanto en monoterapia o combinado con antiarrítmico,<sup>19</sup> la dosis utilizada ha sido desde 0.1 mg/kg/día con resultados favorables en la disminución de arritmias en 5 días,<sup>19</sup> y también otros donde el everolimus logró controlar la sintomatología en el largo plazo hasta ser posible la resolución con ablación.<sup>26</sup> El tiempo de uso depende de la resolución de la sintomatología en el caso de afección al estado clínico o de la resolución de las arritmias o tumores, tal como el presente caso. La decisión para el manejo farmacológico de los rabdomiomas se basa en la relación riesgo-beneficio de las alternativas terapéuticas, ya que en la cirugía la morbilidad y mortalidad es alta debido al tipo de lesión miocárdica que implica corte y sección de miocardio, con el consecuente

compromiso y complicaciones como arritmias, insuficiencia cardíaca y síndrome de bajo gasto cardíaco.<sup>12</sup>

En el presente caso se decidió iniciar tratamiento combinado con propranolol como antiarrítmico y everolimus como inhibidor de mTOR, debido a los reportes previamente descritos en los que las arritmias han sido de difícil control con resultados fatales. Al igual que en otros estudios, la mejoría eléctrica se logró en pocos días y la resolución de los tumores cardíacos se consiguió en ocho semanas.

## Conclusiones

Los rabdomiomas son los tumores cardíacos primarios más frecuente, en ocasiones pueden presentar manifestaciones clínicas potencialmente mortales, como obstrucción mecánica al flujo y arritmias. El manejo terapéutico debe ser individualizado ya que la opción quirúrgica conlleva alta morbimortalidad. El inhibidor de mTOR (everolimus) es una opción segura y eficaz para el manejo de los rabdomiomas y sus complicaciones. El caso presentado muestra la eficacia del manejo alternativo para las arritmias secundarias a rabdomiomas múltiples.

## Agradecimientos

Agradecemos al Departamento de Pediatría del Hospital General Regional No. 17 del Instituto Mexicano del Seguro Social.

.....  
**Declaración de conflicto de interés:** los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

## Referencias

1. Butany J, Leong SW, Khenan C, et al. A 30-year analysis of cardiac neoplasms at autopsy. *Canadian Journal of Cardiology*. 2005;21(8):675-680.
2. Pavlicek J, Klaskova E, Kapralova S, et al. Fetal heart rhabdomyomatosis: a single-center experience. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2021;34(5):701-707. doi: 10.1080/14767058.2019.1613365
3. Okmen F, Ekici H, Hortu I, et al. Outcomes of antenatally diagnosed fetal cardiac tumors: a 10-year experience at a single tertiary referral center. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2022;35(18):3489-3494. doi: 10.1080/14767058.2020.1822316
4. Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, et al. Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2017;8(5):624-632. doi: 10.1177/2150135117723904
5. Chen J, Wang J, Sun H, et al. Fetal cardiac tumor: echocardiography, clinical outcome and genetic analysis in 53 cases. *Ultrasound in Obstet Gynecol*. 2019;54(1):103-109. doi: 10.1002/uog.19108
6. Jawad A, Hannouneh ZA, Salame H, et al. Solitary atrial Rhabdomyoma in an infant with tuberous sclerosis: a case report and review of the literature. *BMC Cardiovasc Disord*. 2023;23(1):597. doi: 10.1186/s12872-023-03639-4
7. Mohammed F, Tan GC, Hor KN, et al. A case of surgically resected cardiac rhabdomyoma with progressive left ventricular outflow tract obstruction. *Cardiovascular Pathology*. 2020;49:107226. doi: 10.1016/j.carpath.2020.107226
8. Lefizelier E, Benbrik N, Bénétteau C, et al. Cardiac rhabdomyoma

- with hydrops fetalis: Prenatal management by abdominal drainage. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2021;60(3):551-553. doi: 10.1016/j.tjog.2021.03.030
9. Temtem M, Sarmiento JA, Correia J, et al. Cardiac tumours unveiled: intracardiac rhabdomyomas in focus. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging*. 2024;25(2):e93-e93. doi: 10.1093/ehjci/jead263
  10. Shi L, Wu L, Fang H, et al. Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors. *Eur J Pediatr*. 2017;176(2):253-260. doi: 10.1007/s00431-016-2833-4
  11. Fu J, Li H, Pan Z, et al. Surgical treatment of primary cardiac tumors in children. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2024;72(2):112-120. doi: 10.1007/s11748-023-01958-z
  12. Svobodov AA, Glushko LA, Ergashov AY. Surgical Treatment of Primary Cardiac Tumors in Children Systematic Review and Meta-analysis. *Pediatr Cardiol*. 2022;43(2):251-266. doi: 10.1007/s00246-022-02814-2
  13. Kocabaş A, Ekici F, Çetin İI, et al. Cardiac Rhabdomyomas Associated with Tuberous Sclerosis Complex in 11 Children: Presentation to Outcome. *Pediatric Hematology and Oncology*. 2013;30(2):71-79. doi: 10.3109/08880018.2012.734896
  14. Northrup H, Aronow ME, Bebin EM, et al. Updated International Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria and Surveillance and Management Recommendations. *Pediatric Neurology*. 2021;123:50-66. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2021.07.011
  15. Dahdah N. Everolimus for the Treatment of Tuberous Sclerosis Complex-Related Cardiac Rhabdomyomas in Pediatric Patients. *The Journal of Pediatrics*. 2017;190:21-26.e7. doi: 10.1016/j.jpeds.2017.06.076
  16. Ng LY, McGuinness J, Prendiville T, et al. Cardiac Rhabdomyomas Presenting with Critical Cardiac Obstruction in Neonates and Infants: Treatment Strategies and Outcome, A Single-Center Experience. *Pediatr Cardiol*. 2024;45(5):1132-1141. doi: 10.1007/s00246-024-03420-0
  17. Babaoğlu K, Başar EZ, Usta E, et al. Effect of different dose regimens of everolimus in a series of neonates with giant cardiac rhabdomyomas. *Cardiol Young*. 2023;33(11):2291-2296. doi: 10.1017/S1047951123000094
  18. Çetiner N, Kavas N, Küçükosmanoğlu O. Rapid regression everolimus therapy in a neonate with cardiac rhabdomyoma. *Pediatrics International*. 2022;64(1):e15188. doi: 10.1111/ped.15188
  19. Silva-Sánchez MP, Alvarado-Socarras JL, Castro-Monsalve J, et al. Everolimus for severe arrhythmias in tuberous sclerosis complex related cardiac rhabdomyomas. *American J of Med Genetics Pt A*. 2021;185(5):1525-1531. doi: 10.1002/ajmg.a.62120
  20. Ran L, Li J, Bao L, et al. Association Between Neonatal Arrhythmia and Mortality and Recurrence: A Retrospective Study. *Front Pediatr*. 2022;10:818164. doi: 10.3389/fped.2022.818164
  21. Bussani R, Castrichini M, Restivo L, et al. Cardiac Tumors: Diagnosis, Prognosis, and Treatment. *Curr Cardiol Rep*. 2020;22(12):169. doi: 10.1007/s11886-020-01420-z
  22. Grgat D, Dilber D, Hrabak Paar M. Common benign primary pediatric cardiac tumors: a primer for radiologists. *Jpn J Radiol*. 2023;41(5):477-487. doi: 10.1007/s11604-022-01371-1
  23. Stelmaszewski EV, Parente DB, Farina A, et al. Everolimus for cardiac rhabdomyomas in children with tuberous sclerosis. The ORACLE study protocol (everOlimus for caRdiac rhAbdomyomas in tuberous sCLErosis): a randomised, multicentre, placebo-controlled, double-blind phase II trial. *Cardiol Young*. 2020;30(3):337-345. doi: 10.1017/S1047951119003147
  24. Jacquemyn X, Kuttly S, Cohen MI, et al. Multiple recurrent supraventricular tachycardia in infantile tuberous sclerosis complex: management requiring triple-drug therapy. *Cardiol Young*. Published online May 24, 2024:1-6. doi: 10.1017/S1047951124000325
  25. Gondi B, Rama Rao PV. Cardiac Rhabdomyomas as a Cause of Neonatal Arrhythmias. *Indian J Pediatr*. 2024;91(2):193-193. doi: 10.1007/s12098-023-04565-1
  26. Hofmann, Syrbe S, Hebe J, et al. Long-term use of everolimus for refractory arrhythmia in a child with tuberous sclerosis complex. *Am J Genet*. 2024;194A:e63508. doi: 10.1002/ajmg.a.63508

#### Anexo 1 Casos clínicos similares reportados en la literatura

País	Año	Sexo	Edad	Breve descripción del caso
Alemania	2023	Hombre	6 años	Rabdomiomas múltiples desde el nacimiento y vía accesoria. Manejo con múltiples antiarrítmicos, control con everolimus hasta su ablación de la vía accesoria a los 6 años
Colombia	2020	Hombre	3 días	Refractario al manejo con lidocaína, amiodarona y cardioversión. Control con everolimus en 10 días
Colombia	2020	Hombre	21 meses	Control de arritmias en 5 días
Turquía	2015	Mujer	1 día	Múltiples antiarrítmicos. Disminución de arritmia a los 8 días de iniciado everolimus