

Caso 1. MUERTE SÚBITA POR TUMORES EN EDAD PEDIÁTRICA

Beatriz Aguilera y M^a Paz Suárez Mier

Servicio de Histopatología. Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. Madrid.

De todos los casos de muerte súbita (ausencia o duración de síntomas de menos de 24 horas hasta el fallecimiento) remitidos en la última década (1995-2004), se han revisado aquellos que han ocurrido en edad pediátrica (menores de 14 años) en los que se ha establecido que el fallecimiento ha sido causado por un tumor. En este período de tiempo hemos estudiado 6.857 muertes súbitas y de éstas 396 han ocurrido en niños, cifra que incluye los 273 casos remitidos para estudio de muerte súbita del lactante. En 5/396 casos (1,2%), la causa de muerte fue una neoplasia. La tabla 1 resume los antecedentes y hallazgos morfológicos.

Tabla 1

Sexo	Edad	Antecedentes clínicos	Localización	Diagnóstico
Femenino	1 mes	Ingresa en PCR	Corazón	Fibroma
Masculino	3 meses	PCR tras quejido en la madrugada	Corazón	Tumor de células de Purkinje
Masculino	2 años	Hinchazón párpados y cara tratado con polaramine	Mediastino anterior	Tumor del seno endodérmico
Masculino	6 años	Tos y dificultad respiratoria de un mes de evolución.	Mediastino anterior	Linfoma linfoblástico T
Masculino	6 años	Último día con vómitos y cefalea	Cerebro (quiasma óptico)	Astrocitoma pilocítico

A excepción de la extensa literatura publicada sobre el síndrome de muerte súbita del lactante (1), son escasas los trabajos que se refieren a MS en edad pediátrica (2) y algunos se limitan a causas específicas, especialmente las cardíacas (3,4,5,6,7) o en una población determinada como ocurre los referidos a MS en atletas (8). En ninguna de las 11 series de MS por patología cardíaca revisadas por Liberthson, existe un caso de tumor como causa del fallecimiento (5). Aquellas muertes inesperadas ocasionadas por tumores, en general constituyen trabajos con la descripción de un caso excepcional. Sólo una serie de autopsias médico-legales consecutivas aborda este tema, constatando que sólo un 0,5% (41/7000 casos) de las MS se debían a un tumor no diagnosticado y todos, excepto tres, en mayores de 50 años (9).

Desconocemos la incidencia de los casos de muerte súbita en edad pediátrica en España. En el trabajo de Morentin y cols., hecho en Vizcaya, fue de 1.7/100.000 hab/año (2). Aunque la frecuencia es baja comparada con la de los adultos, son casos muy impactantes por la edad y lo inesperado de esta pérdida. En todas las series hay un claro predominio de varones.

En cuanto a los mecanismos por los que un tumor puede producir MS son varios y depende de la localización, tipo y tamaño del tumor. En los casos con tumores cardíacos es la arritmia cardíaca el factor desencadenante. En los llamados *Tumores o hamartomas de células de Purkinje*, también conocidos como Miocardiopatía histiocitoide u oncócica por su aspecto microscópico, es característico que se manifiesten clínicamente por diversos tipos de arritmias (TSV, TV, FV, síndrome de WPW) o muerte súbita en los primeros años de vida (10). En los *fibromas*, que según la revisión de la AFIP, en un 87% aparecen en la niñez y en un tercio en el

primer año de vida, se presentan en un tercio de los casos por síncope o arritmia y, la arritmia puede aparecer con cualquiera localización del tumor (VD, VI o tabique IV) (10). La muerte súbita puede ser la forma de presentación (11). Probablemente una arritmia por reflejo vaso-vagal precipitada por frío sobre un corazón portador de un **rabdomioma** sería la causa de la MS de el niño de 12 años (12). También está descrito el embolismo pulmonar masivo originado de un **mixoma** tricuspídeo (13).

En los casos de tumores mediastínicos, la MS se puede produce por compresión de los órganos torácicos, como ha ocurrido en nuestros dos casos, por infiltración medular o por metástasis. En el caso del linfoma, probablemente la compresión tumoral y su crecimiento alrededor de los bronquios era el causante de los accesos de tos y de la dificultad respiratoria que se estaba tratando con Ventolín®. Existe un caso publicado de MS por un paraganglioma en un niño de 12 años que comprimía todo el lóbulo superior del pulmón derecho e infiltraba la médula espinal, tratado como asma (14). En nuestro caso de tumor germinal, probablemente la compresión de la vena cava superior haya sido responsable del edema facial. Sólo existe un caso publicado de MS por tumor germinal mediastínico en un joven de 32 años asintomático con un teratoma inmaduro con metástasis hemorrágicas en parénquima occipital (15). También había compromiso mediastínico en el caso de la lactante con hemangioendotelioma maligno multifocal que debutó con MS, que presentaba además múltiples nódulos tumorales en mesenterio y estómago (16).

En casos de tumores cerebrales son varios los mecanismos. En los localizados en fosa posterior la infiltración o compresión de los centros respiratorios sería el desencadenante. Tres de los diez casos recopilados por Gleckman estaban diagnosticados de asma, sin que en el caso por él aportado se hayan encontrado en la autopsia signos de asma (17). El aumento de la presión intracraneal por el crecimiento tumoral, por hidrocefalia (18) o por hemorragia, como en nuestro caso en que había masiva inundación del sistema ventricular, son los otros mecanismos. Desgraciadamente, por la presencia de vómitos, estos casos pueden ser diagnosticados y tratados como gastroenteritis (18).

Bibliografía

1. Wyard R y Krous H. Sudden Infant Death Syndrome. Arnold, London, 2001.
2. B. Morentin, B. Aguilera, P.M. Garamendi, M.P. Suárez Mier. Sudden unexpected non-violent death between 1 and 19 years in north Spain. Arch Dis Child 2000; 82:456-461.
3. Denfield SW y Garson A. Sudden death in children and young adults. Pediatric Clinics of North America 1990;37:215-231
4. Gillette PC, Garson A. Sudden cardiac death in the pediatric population. Circulation 1992; 85 (Supl I):64-69.
5. Liberthson R. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. N Engl J Med 1996;334:1039-1044.
6. Rajs J. Cardiovascular abnormalities in children: A ten-year Forensic pathologic study J For Sci 1985;30:1157-1178.
7. Polderman FN, Cohen J, Blom NA, et al. Sudden unexpected death in children with a previously diagnosed cardiovascular disorder. Int J Cardiol. 2004 Jun; 95 (2-3):171-176.
8. Maron BJ Sudden death in young athletes. N Engl J Med 2003;349:1064-1075.
9. Gezelius C, Eriksson A. Neoplastic disease in medicolegal autopsy material. Z Rechtsmed 1988;101:115-30.
10. Burke A, Virmani R. Atlas of tumor pathology. "Tumors of the heart and great vessels". AFIP, Washington, 1996, pp: 62 y 69.
11. Ottaviani G, Rossi L, Ramos S, Matturri L. Pathology of the heart and conduction system in a case of sudden death due to cardiac fibroma in a 6-month-old child. Cardiovasc Pathol 1999;8:109-112.
12. Burke A, Afzal N, Scala B, Virmani R. Sudden death after a cold drink. Case report. Am J Forensic Med Path 1999;20:37-39.

13. Parker K y Embry J. Sudden death due to tricuspid valve myxoma with massive pulmonary embolism in a 15-month old male. *J Forensic Sci* 1997;42:524-526.
14. Hutchins K, Dickson D, Hameed M. Sudden death in a child due to an intrathoracic paraganglioma. *Am J Forensic Med Path* 1999;20:338-342.
15. Sánchez-Hermosillo E, Sikirica M, Carter D, Valigorsky JM. Sudden death due to undetected mediastinal germ cell tumor. *Am J Forensic Med Path* 1998;19:69-71.
16. Perrot LJ. Malignant Hemangioendothelioma: A case of sudden unexpected death in infancy. *Am J Forensic Med Path* 1997;18:96-99.
17. Gleckman AM y Smith T. Sudden unexpected death from primary posterior fossa tumors. *Am J Forensic Med Path* 1998;19:303-308.
18. Shemie S, Rutka J, Armstrong D. Acute hydrocephalus and sudden death in children. *Ann Emerg Med* 1997;29:524-8.