

CASOS CLÍNICOS

Diagnóstico de rabdomioma fetal ecográfico

C. González-Tejero, G. Quesada, J. Mayor, F. Vázquez-Camino, I. Tarancón y F. Centeno

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Unidad de Ecografía. Hospital Río Hortega. Valladolid. España.

ABSTRACT

Rhabdomyoma is a rare tumor usually detected by ultrasonography. This neoplasm represents approximately 1% of all intrauterine cardiac abnormalities.

Development inside the uterus and the hemodynamic repercussions of this entity depend on tumoral growth. Large masses can cause obstructions and subsequently hydrops and tachyarrhythmias. In addition to these complications, rhabdomyoma is associated with tuberous sclerosis, which occupies an importance place in prenatal counseling since inheritance is autosomal dominant. The frequency of this association is between 50% and 70% in distinct series.

INTRODUCCIÓN

El rabdomioma es una tumoración benigna que suele afectar al tabique interventricular y la pared libre ventricular y auricular, es poco frecuente en las válvulas auriculoventriculares y cuyo pronóstico suele ser favorable, ya que suele disminuir de tamaño o incluso desaparecer durante la gestación, sobre todo en los 2 años siguientes¹.

El diagnóstico del rabdomioma fetal es ecográfico y presenta la dificultad de diagnóstico diferencial con otros tipos de tumores cardíacos, por ejemplo, el fibroma y el mixoma cardíaco que suelen ser propios del adulto².

El rabdomioma se suele diagnosticar en el segundo y tercer trimestre de gestación; aproximadamente a las 32 semanas, y en su mayoría las masas detectadas son grandes, de 1 cm en la mayor parte de los trabajos, y su tamaño oscila en 3-20 mm y con una densidad ecográfica homogénea y superior a la del miocardio³.

Es habitual la asociación de esclerosis tuberosa y rabdomioma, con lo que se debe descartar la afectación de esta enfermedad a nivel sistémico sobre todo

cutánea y neurológica en el recién nacido y más importante la repercusión hemodinámica del rabdomioma a nivel cardíaco. Potencialmente, es causa de arritmias como la taquicardia supraventricular y el síndrome de Wolff-Parkinson-White.

Ante estas tumoraciones la actitud ha sido conservadora, a no ser que la repercusión fuera hemodinámicamente grave⁴. Los pacientes con rabdomioma cardíaco y esclerosis tuberosa que sobreviven el primer mes de vida, generalmente fallecen sin relación con la afección cardíaca.

El rabdomioma es el tumor benigno más frecuente en la edad pediátrica. Se trata de un hamartoma fetal derivado de mioblastos miocárdicos embrionarios⁵. En un 50% de los casos, la tumoración protruye intracavitariamente. En un 90% es de aparición múltiple⁶. Es un tumor circunscrito, pero no encapsulado que deriva de las células musculares. Microscópicamente las células son vacuoladas y presentan las típicas células en forma de araña. Inmunohistoquímicamente presentan una reacción positiva a la mioglobina, desmina y HMNB-45⁷.

CASO CLÍNICO

Paciente primigesta de 33 años de edad, como antecedentes obstétrico ginecológicos destacan: menarquia a los 13 años, normorreica, grupo A y anticuerpos anti-Kell positivos por transfusión tras accidente de tráfico, sin más antecedentes personales ni familiares de interés.

Se le realizaron las ecografías de primer y segundo trimestre con normalidad, acude a las 32 semanas de gestación al control ecográfico sistemático y se aprecia una tumoración cardíaca localizada en el tabique interventricular de forma ovoidea y bien delimitada de aproximadamente 1 cm de diámetro, que no afectaba a las válvulas cardíacas ni a la pared auricular (fig. 1).

No se apreció ninguna otra alteración; su biometría fue acorde, sin derrame pericárdico, ascitis ni hidropesía, es decir hemodinámicamente estable; el control con ecografía Doppler fue normal.

Aceptado para su publicación el 19 de julio de 2005.



Fig. 1. Ecografía de las 4 cámaras cardíacas, con la imagen del rabdomioma de 1 cm de diámetro.

Decidimos realizar nuevos controles semanales para valorar el crecimiento de la tumoración cardíaca y su posible repercusión hemodinámica y no se apreciaron cambios significativos, y se mantuvo el diagnóstico de rabdomioma cardíaco.

Se decide inducir el parto ante una exploración muy favorable a las 37 semanas, con el resultado de un recién nacido vivo varón con 2.650 g de peso y Apgar 9/10.

La evolución posnatal fue satisfactoria, con seguimiento estricto, en que se practicó estudio ecográfico cerebral y se descartó la asociación de esclerosis tuberosa.

Como único hallazgo, actualmente se ha constatado el síndrome de Wolff-Parkinson-White, sin que se apreciara, en todas las pruebas realizadas al recién nacido, ninguna repercusión hemodinámica mayor.

COMENTARIO

El rabdomioma cardíaco fetal es una tumoración rara; su diagnóstico, en la mayor parte de las ocasiones, es ecográfico y lo confirma la necropsia en los casos en que se pudo realizarla⁸.

El diagnóstico diferencial se establece con los fibromas y los mixomas cardíacos, estos últimos son los más frecuentes⁹.

El tamaño es de 1 cm en el caso clínico y afecta también en su mayor parte al tabique interventricular.

La repercusión hemodinámica comprende un grupo de arritmias como el síndrome de Wolff-Parkinson-White, ocurrido en la evolución posterior del recién nacido, sin necesidad de ningún tratamiento quirúrgico, con regresión del tamaño del tumor espontáneamente¹⁰.

No se constató la frecuente asociación con la esclerosis tuberosa, aunque podría aparecer, según algunos autores, a lo largo de 2 años de vida¹¹.

Como conclusión, podemos afirmar que la actitud, en la mayoría de las ocasiones, es expectante, con evolución favorable, como en el caso clínico descrito⁶.

RESUMEN

El rabdomioma es una tumoración rara detectada, en la mayor parte de las ocasiones, por ecografía y representa aproximadamente un 1% del total de las anomalías cardíacas halladas intraútero.

La evolución intrauterina y su repercusión hemodinámica dependen del crecimiento del tumor. Grandes masas pueden ser causa de obstrucciones y posteriormente de hidropesía y taquiarritmias. A estas complicaciones se añade su asociación a la esclerosis tuberosa, la cual ocupa un lugar importante en el consejo prenatal a los padres, ya que su herencia es autosómica dominante. La frecuencia de la asociación es del 50-70% en las distintas series.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bader RS, Chitayat D, Kelly E, Ryan G, Smallhorn JF, Toi A, et al. Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. *J Pediatr*. 2003;143:620-4.
2. Tehrani M, Vettraino IM, Chang CH. Localized nodular hypertrophy mimicking rhabdomyoma in the fetal heart: prenatal sonographic and pathology findings. *Pediatr Dev Pathol*. 2004;7:192-7.
3. Fesslova V, Villa L, Rizzuti, Mastrangelo M, Mosca F. Natural history and long-term outcome of cardiac rhabdomyomas detected prenatally. *Prenat Diagn*. 2004;24:849-241-8.
4. Gutiérrez-Lanaya F, Galindo Izquierdo A, Olaizde Llodio JI. Tumores cardíacos fetales. *Rev Esp Cardiol*. 1997;50:187-91.
5. Giacoia GP. Fetal rhabdomyoma: A prenatal echocardiographic marker of tuberous sclerosis. *Am J Perinatal*. 1992;9:111-4.
6. Tehrani M, Vettraino IM, Chang CH. Localized nodular hypertrophy mimicking rhabdomyoma in the fetal heart: prenatal sonographic and pathology findings. *Pediatr Dev Pathol*. 2004;7:192-7.
7. Abad C. Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinado. *Rev Esp Cardiol*. 1998;51:103-4.
8. Pipitone S, Mongiovi M, Grillo R, Gagliano S, Sperandeo V. Cardiac rhabdomyoma in intrauterine life: clinical features and natural history. A case series and review of published reports. *Italian Heart Journal*. 2002;3:48-52.
9. Kivelitz DE, Muhler M, Rake A, Scheer I, Chaoui R. MRI of cardiac rhabdomyoma in the fetus. *Eur Radiol*. 2004;14:1513-6. Epub 2003 Oct 09.
10. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol*. 2004;25:252-73.
11. Yen HR, Chu SM. Paroxysmal supraventricular tachycardia in neonatal tuberous sclerosis complex and cardiac rhabdomyoma: report of one case. *Act Paediatr Taiwan*. 2003;44:112-5.