

CASOS CLÍNICOS

Diagnóstico prenatal de rabdomioma cardíaco fetal.

I. Eguiluz^a, P.A. Doblas^a, M.A. Barber^a, L. Robles^a, M. Gómez-Castellano^a, T. Fernández-Gómez^b, J.V. Hijano^a, L. Alonso^a, M. Gallo^a y M. Abehsera^a

^aDepartamento de Obstetricia y Ginecología. ^bDepartamento de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Complejo Regional Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

SUMMARY

Cardiac rhabdomyoma is the most diagnosed cardiac tumor in prenatal life. It's a benign tumor, which is asymptomatic. It has a close relationship with tuberous sclerosis. We did a clinical review of the cases in our service in last five years, and a bibliographic review.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos en el feto y en el niño son raros¹. Tienen una frecuencia estimada de un caso por 10.000 autopsias en todas las edades del individuo¹. Esto implica una prevalencia del 0,5% en recién nacidos a término y un 2% en prematuros. No tienen relación con el sexo fetal y la mayoría de ellos son benignos, pudiéndose demostrar malignidad sólo en el 10% de los casos². Desde la vida fetal y durante el primer año de vida, los tumores cardíacos más frecuentemente diagnosticados son el rabdomioma y el teratoma cardíaco³⁻⁵. A diferencia del adulto, donde el mixoma cardíaco es el tumor más frecuente, es prácticamente inexistente en la infancia y en la vida intrauterina^{6,7}. En la tabla I se describe la frecuencia de aparición de los tumores cardíacos fetales.

CASOS CLÍNICOS

Tras realizar una revisión de los casos diagnosticados en los últimos 5 años, se encontraron tres casos de rabdomioma cardíaco fetal con diagnóstico prenatal.

TABLA I. Frecuencia de aparición de tumores cardíacos fetales

1. Rabdomioma: 58%.
2. Teratoma: 19%.
3. Fibroma: 12%.
4. Mesotelioma del nodo AV: 2%.
5. Hemangioma cardíaco: 2%.
Abdomioma, 58%
Teratoma, 19%
Fibroma, 12%
Mesotelioma del nodo AV, 2%
Hemangioma cardíaco, 2%

Caso 1

Primigesta de 29 años en la semana 35 de amenorrea, sin antecedentes familiares ni personales de interés. La gestación siguió un curso normal hasta que en un control rutinario se detectó una anomalía ecográfica en el corazón, por lo que la paciente fue derivada a la consulta de diagnóstico prenatal de nuestro centro. En el estudio realizado se apreciaba un feto en situación longitudinal y con presentación cefálica, con una ecobiometría que correspondía a 35 semanas de amenorrea. La placenta estaba inserta en la cara posterior, tipo I de la clasificación de Grannum, y la ILA era normal. La morfología fetal era compatible con la normalidad, excepto en la cavidad torácica donde, en el corte de las cuatro cámaras se observaba una masa sólida de aspecto uniforme, debajo de la válvula mitral, que ocupaba gran parte del ventrículo izquierdo. El resto de la morfología cardíaca se encontraba dentro de la normalidad y el diafragma estaba íntegro. Se estableció el diagnóstico de rabdomioma cardíaco como primera posibilidad (fig. 1).

En estudios ecográficos seriados posteriores se objetivó que la tumoración intraventricular se mantenía estable y no provocaba signos de insuficiencia cardíaca ni alteraciones de la frecuencia cardíaca fetal.

Aceptado para su publicación el 30 de enero de 2003.



Fig. 1. Rabdomioma cardíaco. Masa que ocupa el ventrículo izquierdo.

Posteriormente se decidió la inducción médica del parto en la semana 39,5, que finalizó mediante una vacuoextracción para ayuda del expulsivo y se obtuvo un varón de 3.340 g con test de Apgar 9/10. El diagnóstico prenatal fue confirmado por el servicio de cardiología pediátrica.

Caso 2

Primigesta de 34 años en semana de amenorrea 36 + 1, sin antecedentes familiares ni personales de interés. La gestación presentaba un curso normal hasta que en un control rutinario se detectó una anomalía cardíaca, por lo que se derivó a la paciente a la consulta de diagnóstico prenatal de nuestro centro con la sospecha de tumoración intracardíaca. En el estudio realizado se observó un feto en situación longitudinal y con presentación podálica, con una ecobiometría que se correspondía con la amenorrea de la paciente. La placenta se encontraba normoinsertada en cara anterior, del tipo I de la clasificación de Grannum, y con una ILA normal, de 16 cm. En la cavidad ventricular se observaban varias masas sólidas hiperecogénicas que ocupaban prácticamente todo el ventrículo izquierdo y eran compatibles con el diagnóstico de rabdomiomas cardíacos. El resto de la morfología cardíaca se encontraba dentro de la normalidad (fig. 2).

En estudios ecográficos seriados posteriores se objetivó que dichas masas intracardíacas no modificaron su tamaño y no provocaron signos ecográficos de insuficiencia cardíaca ni arritmias cardíacas. El parto se desencadenó de forma espontánea en semana 40 + 2. La finalización fue mediante vacuoextracción para ayuda del expulsivo, naciendo un varón de 3.120 g



Fig. 2. Rabdomioma cardíaco. Varias masas en el ventrículo izquierdo.



Fig. 3. Rabdomioma cardíaco. Gran masa que ocupa prácticamente todo el ventrículo izquierdo.

con test de Apgar 9/10. La evolución neonatal fue favorable. El diagnóstico prenatal fue confirmado por el servicio de cardiología pediátrica.

Caso 3

Secundigesta de 29 años, sin antecedentes personales de interés y con un parto eutócico previo. El embarazo fue controlado ambulatoriamente, y su curso fue normal. En la ecografía obstétrica realizada en semana 33 de amenorrea se detectó una anomalía estructural cardíaca, por lo que la paciente fue derivada a nuestro centro para su valoración ultrasonográfica y posterior seguimiento. En el estudio ecográfico de alta defini-

ción se visualizó un feto vivo, en situación longitudinal y presentación cefálica, con biometría acorde con la edad gestacional, con placenta en la cara posterior de tipo I, índice de líquido amniótico normal y fluxometría Doppler normal, con IRU de 0,5. En el estudio ecoardiográfico se objetivó una imagen hiperecogénica, homogénea, de 22 × 15 mm, que ocupaba gran parte del ventrículo izquierdo, compatible con un gran rabdomioma cardíaco, descartándose otras anomalías estructurales y evidenciándose una buena función ventricular, sin compromiso hemodinámico. Ante los hallazgos ecográficos se decidió mantener una conducta expectante, con controles ecográficos seriados, en los cuales no se aprecia crecimiento de la imagen intraventricular ni deterioro funcional cardíaco. El parto se produjo en semana 40 + 5, con inicio espontáneo y finalización de forma eutóctica. Nació un varón de 3.580 g, con test de Apgar 9/10, asintomático, que se ingresó en el servicio de neonatología para estudio. En la ecocardiografía posnatal se objetivó un gran rabdomioma que ocupaba buena parte del ventrículo izquierdo, sin producir estenosis valvulares ni compromiso hemodinámico. El resto del estudio se encontraba dentro de la normalidad. En la ecografía y la resonancia magnética craneales no se hallaron alteraciones.

DISCUSIÓN

El rabdomioma es el tumor cardíaco más frecuente diagnosticado intraútero durante el período neonatal. Su frecuencia es del 62%^{1,8}. Es muy estrecha su relación con la esclerosis tuberosa^{9,10}, ya que de todos los pacientes diagnosticados de rabdomiomas cardíacos, el 30-78% están asociados a esta facomatosis, que se caracteriza por ser una enfermedad multisistémica representada por la tríada de adenoma sebáceo, epilepsia y retraso mental^{11,12}. De hecho, el rabdomioma cardíaco suele ser el único signo de dicha enfermedad durante la vida fetal.

El rabdomioma cardíaco es un tumor de origen benigno, un hamartoma, que puede ser único o múltiple, localizado normalmente dentro del corazón, puede afectar a los ventrículos, tanto derecho como izquierdo, y se origina de manera característica en el tabique interventricular¹³.

El diagnóstico ecográfico consiste en la visualización de unas masas intracardíacas, sólidas, heterogéneas, hiperecogénicas, bien circunscritas y de tamaño y número variables¹⁴. A veces se visualizan áreas de fibrosis y calcificación intratumoral¹⁵. Generalmente, el hallazgo ultrasonográfico de múltiples tumores cardíacos sugiere el diagnóstico de rabdomioma cardíaco^{1,2,16}. Debido a que los tumores cardíacos crecen a lo largo de la gestación, pueden no visualizarse en el

diagnóstico prenatal en la semana 20, y la gran mayoría aparece y se diagnostica al final del segundo trimestre, e incluso en el tercero o en la infancia.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con los coágulos intracardíacos y con el teratoma intracardíaco^{1,2,16}, segundo tumor en frecuencia tras el rabdomioma, que se caracteriza por masas sólido-quísticas que generalmente son de localización intrapericárdica¹⁷.

Normalmente, el rabdomioma intracardíaco fetal es asintomático; en la mayoría de los casos es un hallazgo aislado, sin que coexisten otras anomalías fetales, aunque raramente pueden asociar alteraciones del ritmo cardíaco, y la más frecuente es la taquicardia supraventricular^{18,19}. También se ha descrito su asociación con la obstrucción de los tractos de salida de los ventrículos cardíacos o de las válvulas aurículo-ventriculares²⁰⁻²². Cuando se producen dichas obstrucciones, se puede producir una insuficiencia cardíaca congestiva que se manifiesta ecográficamente como hidropesía fetal no inmunitaria, con hidrotórax con derrame pericárdico y pleural, y ascitis²³.

Respecto al pronóstico fetal, éste es reservado. La evolución del rabdomioma puede ser variable. Los factores implicados directamente en el pronóstico son: el tamaño tumoral (y número de ellos), la localización del tumor y la asociación de alteraciones eléctricas cardíacas, así como la existencia de cuadros de obstrucción a la salida ventricular^{2,20}.

Se ha descrito la posibilidad de la regresión espontánea tumoral en el período neonatal²⁴, pero pueden producirse cuadros de muerte súbita. En general, tienen una tasa de mortalidad del 60-75% en los primeros 2 años de vida, aunque los rabdomiomas operados o descubiertos en el primer año de vida tienen una tasa de mortalidad menor, alrededor del 29%. Si el recién nacido presenta asociación con esclerosis tuberosa, el pronóstico se ensombrece, ya que el 25% de los casos presentan convulsiones o retraso mental antes de los 2 años de vida²⁵.

El tratamiento consiste en una actitud conservadora en neonatos asintomáticos y tumorectomía cardíaca en el período neonatal inmediato, previo estudio del recién nacido, cuando existe compromiso hemodinámico significativo secundario a obstrucción o invasión del miocardio por parte del tumor^{20,26,27}.

En cuanto a la conducta obstétrica, si existen otras malformaciones fetales asociadas y si el diagnóstico se hace antes de la fecha legal de interrupción del embarazo, se debe informar a la paciente sobre la gravedad del caso. En los casos en que no existen aparentemente otras anomalías asociadas, se recomienda hacer ecografías seriadas para valorar el posible cre-

cimiento de la malformación o la aparición de signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Puede ser necesario, en algunos casos, el tratamiento con antiarrítmicos o incluso finalizar la gestación si aparecen signos de insuficiencia cardíaca fetal^{19,23}. Atendiendo a la edad gestacional del diagnóstico, se debe esperar hasta que el feto alcance la maduración pulmonar necesaria y se pueda programar la finalización del embarazo, en un centro de tercer nivel, y el posterior tratamiento neonatal inmediato²⁰.

RESUMEN

El rabdomioma cardíaco es la tumoración cardíaca más frecuentemente diagnosticada en la vida intrauterina. Se trata de un tumor de características benignas que suele ser asintomático y de muy estrecha asociación con la esclerosis tuberosa. Realizamos una revisión de los casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 5 años y una revisión de la bibliografía actual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Drose J. Congenital cardiac tumors. Fetal echocardiography 1997;18:241-51.
2. Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW. Ecografía obstétrica y fetal. 1.^a ed. Madrid: Marban libros S.L., 2000.
3. Gutiérrez F, Galindo A, Olaizola J, Sotelo M, Merino G, Velasco J, et al. Fetal cardiac tumors. Rev Esp Cardiol 1997;50:187-91.
4. Sallee D, Spector ML, Van-Heeckeren DW, Patel CR. Primary pediatric cardiac tumors. Cardiol Young 1999;9: 155-62.
5. Beghetti M, Gou RM, Hanei I, Mawson J. Pediatric primary benign cardiac tumors. Am Heart J 1997;134:1107-14.
6. Abad C. Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. Rev Esp Cardiol 1998;51:10-20.
7. Cis AC, Fernández E, Martícani R. Mixoma en trácto de salida del ventrículo izquierdo. An Esp Pediatr 2001;55:80-2.
8. Vila I, Bach C, Puigdevall MA, Sabriá J. Rabdomiomas cardíacos fetales: un marcador prenatal de esclerosis tuberosa. Prog Diagn Prenatal 1997;9:287-0.
9. Kadar K, Buzas E, Geczi E, Lozsadi K. Rhabdomyoma as a first manifestation of childhood tuberous sclerosis. Orvosi 1998;139:2013-5.
10. Martí M, Rodríguez M, Cabrera JC, Toledo L, de Andrés R, Hernández Martí M. Sintomatología de debut en la esclerosis tuberosa. Revisión de 19 casos estudiados. Rev Esp Pediatr 2001;57:229-34.
11. García MP. Esclerosis tuberosa. Jano 2001;60:40-52.
12. Distefano G, Sciacca P, Mattia C, Tor Nambene G. Cardiac involvement in tuberous sclerosis in the first months of life: physiopathologic and clinical aspects of cardiac rhabdomyoma. Pediatr Med Chir 1998;20:29-32.
13. Guschmann M, Entenza M, Becker R, Voguel M. Intrauterine rhabdomyoma of the heart. Gen Diagn Pathol 1997;143: 255-9.
14. Garriguet J, El Azzi Fiad J, Sancho V. Rabdomioma intracardíaco. Diagnóstico prenatal ecográfico. A propósito de un caso. Clin Invest Ginecol Obstet 1998;25:60-2.
15. Veldman GR, Blackburn ME, Wharton GA, Da Costa P, Gibbs J. Dystrophic calcification of the fetal myocardium. Heart 1999;81:92-3.
16. Velasco JM, Pérez A, de Castro J, Ordóñez D, de la Fuente P, Gutiérrez-Larraya F, et al. Tumores cardíacos fetales. Rev Esp Cardiol 1997;50:187-91.
17. Bovea C, Fernández G, Matallín P, Bernabéu CI, Casanova MT, Martínez JC. Prog Diagn Prenatal 2000;12:74-8.
18. Mas C, Peny DJ, Menahem S. Pre-excitation syndrome secondary to cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis. J Paediatr Child Health 2000;36:84-6.
19. Wu CT, Chen MR, Hou SH. Neonatal tuberous sclerosis with cardiac rhabdomyomas presenting as fetal supraventricular tachycardia. Japan Heart J 1997;38:133-7.
20. Hijano JV, Barber MA, Alonso L, Eguiluz I, Carrera J, Gallo M. Prog Diagn Prenatal 2001;13:73-5.
21. Eguiluz I, Barber MA, Pérez T, Alonso L, Hijano LV, Doblas PA, et al. Hipoplasia de corazón izquierdo con estenosis valvular mitral y aórtica. A propósito de un caso clínico. Toko-Gin Pract 2002;61:
22. Eguiluz I, Pérez T, Barber MA, Alonso L, Hijano LV, Doblas PA, et al. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Prog Diagn Prenatal 2001;13:220-3.
23. Carrera JM, Torrents M, Álvarez M, Muñoz A, Comas C, Antolín E, et al. Hidrops fetal no inmune: fisiopatología y estrategia diagnóstica. Progr Diagn Prenatal 1999;11: 272-85.
24. Chaban FK, Cohen TE, Frohn IM, Wladimiroff JW. Multiple intracardiac tumors: spontaneous prenatal recovery of fetal bradyarrhythmia. Ultrasound Obstet Gynecol 1996;8: 120-2.
25. Jiménez S, Benito F, Sánchez C. Rabdomiosas cardíacas en la esclerosis tuberosa: manifestaciones clínicas y evolución de 18 casos diagnosticados en la infancia. An Esp Pediatr 2000;52:36-40.
26. Benito F, Sánchez C. Ablación mediante radiofrecuencia de una vía accesoria en un lactante con esclerosis tuberosa y rabdomiosas cardíacas. Rev Esp Cardiol 1998;51:255-7.
27. Mesa D, Franco JM, Tejero I. Rabdomioma gigante de ventrículo izquierdo intervenido quirúrgicamente. Rev Esp Cardiol 2000;53:286.