



## clínica e investigación en ginecología y obstetricia

[www.elsevier.es/gine](http://www.elsevier.es/gine)



### CASO CLÍNICO

## Rabdomioma intracardiaco fetal como causa de trasplante cardiaco en recién nacido: a propósito de un caso

R. Bernardo\*, G. Quesada y F. Vazquez Camino

*Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Río Hortega, Valladolid, España*

Recibido el 25 de febrero de 2011; aceptado el 15 de mayo de 2011

Disponible en Internet el 16 de septiembre de 2011

#### PALABRAS CLAVE

Rabdomioma;  
Trasplante cardiaco;  
Esclerosis tuberosa

#### KEYWORDS

Rhabdomyoma;  
Cardiac transplant;  
Tuberous sclerosis

**Resumen** El rabdomioma es el tumor cardiaco más común en la vida fetal, muchas veces asociado a esclerosis tuberosa, y generalmente diagnosticado en el tercer trimestre de la gestación. Presentamos el caso de un rabdomioma cardiaco que ocupa la totalidad del ventrículo izquierdo del feto, como causa de trasplante cardiaco en la infancia.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

#### Fetal cardiac rhabdomyoma as a cause of cardiac transplantation in a newborn: a case report

**Abstract** Rhabdomyoma is the most common cardiac tumor in fetuses. This entity is often associated with tuberous sclerosis and is usually diagnosed in the third trimester of pregnancy. We report a case of cardiac rhabdomyoma occupying the entire left ventricle of the fetus and leading to cardiac transplantation in infancy.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Introducción

Los rabdomiomas representan los tumores cardiacos congénitos más frecuentes, ya que constituyen el 60% de los mismos<sup>1</sup>. Pese a ello, y según demuestra un metaanálisis reciente de 409 casos de rabdomiomas cardiacos descritos en publicaciones médicas desde 1965, sólo 87 (21%) se identificaron antes del nacimiento<sup>2</sup>. Los rabdomiomas cardiacos se asocian con esclerosis tuberosa en el 50 al 70% de los casos. El impacto hemodinámico del tumor cardiaco

depende de su localización, de su tamaño y de la presencia de arritmia<sup>3</sup>.

Se presenta el caso de un rabdomioma diagnosticado en la ecografía de la semana 20, su evolución a lo largo de la gestación y su repercusión clínica en el neonato.

### Caso clínico

Paciente secundigesta sin antecedentes de interés. En la ecografía de la semana 20 se evidencia una tumoración única, redondeada, de densidad media, homogénea y de unos 20 × 23 mm, dependiente de la pared ventricular izquierda, que ocupa gran parte de la cavidad del ventrículo izquierdo. La salida de las grandes arterias es normal. Las

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [rutuber@yahoo.es](mailto:rutuber@yahoo.es) (R. Bernardo).



**Figura 1** semana 24. tumoración en ventrículo izquierdo cardiaco de 27\*23 mm.

válvulas A-V y sigmoideas son normales. La contractilidad y el ritmo cardiaco son normales. No hay derrame pericárdico y la aorta tiene flujo anterógrado.

Se inicia seguimiento ecográfico coordinado con cardiología pediátrica, etiquetándose como probable rabdomioma único intracardiaco. Así mismo se realiza amniocentesis cuyo resultado es normal y estudio de esclerosis tuberosa a la pareja, que acabará siendo negativo. No hay antecedentes familiares.

Entre las semanas 22 y 26 se objetiva lento crecimiento del tumor, que aumenta también en densidad (fig. 1). La válvula mitral comienza a ser insuficiente y el tumor, que alcanza los 27 × 23 mm, comprime extrínsecamente el ventrículo derecho.

En la semana 28 se aprecia ventriculomegalia izquierda, con el tumor ocupando toda la cavidad. Se acentúa la compresión del ventrículo derecho y la insuficiencia mitral. En la semana 29 alcanza los 29 × 24 mm (fig. 2). En la 30 es de 37 × 32 mm, la insuficiencia mitral se hace más marcada, aunque el flujo aórtico persiste anterógrado.

En la semana 33 la tumoración alcanza los 40 × 32 mm, la insuficiencia mitral es moderada, la aorta tiene flujo anterógrado y el shunt derecha-izquierda a nivel auricular persiste normal (fig. 3).



**Figura 2** semana 29. comienzo de insuficiencia mitral.



**Figura 3** semana 33. tumoración intracardiaca de 40\*32 mm.

Se deriva a la paciente a nuestro centro de referencia donde se programa el fin de la gestación. El neonato es estabilizado hemodinámicamente pero los cirujanos acaban desistiendo de realizar la exéresis del tumor al comprometer éste gran parte de la pared ventricular izquierda. Se mantiene con soporte al recién nacido y se le propone para trasplante cardiaco.

El trasplante se efectúa con éxito al tercer mes de vida. En la actualidad el recién nacido ha superado los 18 meses y tiene una notable calidad de vida, teniendo un desarrollo psicomotor satisfactorio.

## Discusión

Los rabdomiomas cardiacos son tumores benignos que se originan en los miocitos embrionarios. Son el tipo de tumor cardiaco más frecuente en la vida fetal, constituyendo el 60% de los tumores cardiacos primarios fetales<sup>1</sup>. Otros tumores cardiacos incluyen fibromas, mixomas, teratomas y hemangiomas.

Los rabdomiomas pueden ser únicos o múltiples, y originarse en el *septum* interventricular o en el interior del ventrículo, aunque excepcionalmente se han descrito localizaciones en las aurículas<sup>4</sup> y en el pericardio<sup>2</sup>, siendo diagnosticados ecográficamente como una masa de ecodensidad uniforme. Los fibromas son el segundo tumor en frecuencia y muchas veces se asocian a calcificaciones y degeneraciones quísticas, mientras que los mixomas frecuentemente se presentan como masas homogéneas y ligeramente hipoeogénicas<sup>5,6</sup>. Por todo ello, el diagnóstico diferencial entre rabdomioma, fibroma y mixoma utilizando la ecografía puede ser realmente difícil.

Por el contrario, otros tumores cardiacos primarios en fetos, como el teratoma o el hemangioma son fácilmente distinguibles ecográficamente, ya que los teratomas suelen presentarse como masas extracardiacas localizadas en el pericardio<sup>7</sup> y los hemangiomas presentan una ecogenidad mixta, con áreas sólidas y quísticas calcificadas, y localizadas generalmente en el ventrículo derecho<sup>8</sup>.

Los rabdomiomas cardiacos se asocian con esclerosis tuberosa en el 50 al 70% de los casos. Los antecedentes familiares y la multifocalidad de los tumores son factores de predicción importantes del desarrollo de esclerosis tuberosa. El hallazgo prenatal de muchos tumores cardiacos

es casi patognomónico de esclerosis tuberosa y debe considerarse definitivo en pacientes con antecedentes familiares documentados<sup>7</sup>. En estos pacientes es recomendable la realización de una RMN cerebral fetal para aumentar la precisión diagnóstica en la detección de tumores.

El índice de mortalidad de los pacientes con rabdomioma es de alrededor del 25% y en la mayoría de los casos es el impacto hemodinámico del tumor en el corazón, el cual depende del tamaño y de la localización del mismo, el desencadenante de la muerte de estos pacientes<sup>9</sup>, por lo que en grandes tumores como el del caso descrito, el trasplante cardiaco se presenta como la única opción de supervivencia de estos niños.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Green KW, Bors-Koefoed R, Pollack P, Weinbaum PJ. Antepartum diagnosis and management of multiple fetal cardiac tumors. *J Ultrasound Med.* 1991;10:697-9.
2. Feeslova V, Villa L, Rizzuti T, Mastrangelo M, Mosca F. Natural history and long-term outcome of cardiac rhabdomyomas detected prenatally. *Prenat Diagn.* 2004;24:241-8.
3. Lacey SR, Donofrio MT. Fetal cardiac tumours: prenatal diagnosis and outcome. *Pediatr cardiol.* 2007;28:61-7.
4. Gamzu R, Achiron R, Hegesh J, Weiner E, Tepper R, Nir A, et al. Evaluating the risk of tuberous sclerosis in cases with prenatal diagnosis of cardiac rhabdomyoma. *Prenat diagn.* 2002;22:1044-7.
5. Allan L. Fetal cardiac tumors. En: Allan L, Hornberger L, Sharland G, editores. *Textbook of fetal cardiology.* London: Greenwich Medical Media Limited; 2000. p. 358-65.
6. Paladini D, Tartaglione A, Vassallo M, Martinelli P. Prenatal Ultrasonographic findings of a cardiac myxoma. *Obstet Gynecol.* 2003;102:1174-6.
7. Isaacs Jr H. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr cardiol.* 2004;25:252-73.
8. Hou CF, Chao A, Wang CJ, Chao AS, Hsueh C. Atrial hemangioma: a rare cause of hydrops fetalis and intrauterine fetal death. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2007;130:271-2.
9. Chao AS, Chao A, Wang TH, Chang YC, Chang YL, Hsieh CC, et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;31:289-95.