

A. Guntiñas
P. de Andrés
R. Rodríguez
G. Vegas
E. Charines
F. Herrero
A. González

Servicio de Fisiopatología Fetal, Obstetricia y Ginecología.
Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Tumores cardíacos fetales. Estudio retrospectivo

535

*Fetal cardiac tumors.
A retrospective study*

Correspondencia:

Dra. A. Guntiñas Castillo.
La Hiruela, 3, 10.^o 6.
28035 Madrid.
Correo electrónico: aguntinasc@segovia.es

Fecha de recepción: 6/9/02
Aceptado para su publicación: 5/11/02

A. Guntiñas, P. de Andrés, R. Rodríguez, G. Vegas, E. Charines, F. Herrero, A. González. Tumores cardíacos fetales. Estudio retrospectivo.

RESUMEN

Objetivo: Realizar un estudio retrospectivo de las tumoraciones cardíacas diagnosticadas en nuestro servicio entre los años 1995 y 2001.

Material y métodos: Revisamos el diagnóstico, la evolución y el tratamiento intraútero, así como las repercusiones y el tratamiento neonatales, para discernir el pronóstico a largo plazo.

Resultados: Durante el período de estudio se diagnosticaron tumores cardíacos en los fetos de 10 gestantes. La ecocardiografía se realizó en colaboración con el servicio de cardiología pediátrica del hospital, que continuó la vigilancia después del nacimiento. De los 10 casos

diagnosticados, siete se catalogaron como rabdomiomas (cinco de localización múltiple y en dos sólo se pudo demostrar una tumoración); otro de los casos corresponde a un teratoma pericárdico, y los dos restantes, de localización única, permanecen sin filiar. Hubo dos muertes, una fetal y otra neonatal precoz. Han regresado parcial o totalmente 4 de los casos con rabdomioma y, hasta la fecha, se ha diagnosticado esclerosis tuberosa en tres.

PALABRAS CLAVE

Tumores cardíacos fetales. Diagnóstico prenatal.
Esclerosis tuberosa.

536 ABSTRACT

Objectives: To perform a retrospective study of cardiac tumors diagnosed in our department between 1995 and 2001.

Material and methods: We reviewed the diagnosis, clinical course, and intrauterine management of fetal cardiac tumors, as well as fetal management and outcome, to determine the long-term prognosis of this entity.

Results: During the study period, cardiac tumors were diagnosed in 10 pregnant women. Echocardiography was performed in collaboration with the hospital's Department of Pediatric Cardiology, which continued monitoring the children after birth. Of the 10 fetal cardiac tumors diagnosed, rhabdomyomas were diagnosed in seven fetuses (several rhabdomyomas were found in five fetuses and only one tumor was found in two fetuses), pericardiac teratoma was diagnosed in one fetus and no diagnosis was made in the two remaining fetuses with solitary tumors. One fetus and one neonate died. In four of the patients with rhabdomyoma the tumors have shown partial or total regression and to date, tuberous sclerosis has been diagnosed in three children.

KEY WORDS

Cardiac tumors. Prenatal diagnosis. Tuberous sclerosis.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos son una entidad rara, con una incidencia del 0,0017 al 0,28% en necropsias de todas las edades¹ y del 0,027% en las pediátricas². Se ha descrito una incidencia del 0,009% en población de alto y bajo riesgo sometida a evaluación prenatal ultrasonográfica³, que aumenta hasta un 0,08-0,2% de las consultas en cardiología pediátrica^{1,4}.

El tumor más frecuente en la edad pediátrica es el rhabdomyoma, que se asocia con esclerosis tuberosa en un 37 a un 80% de los casos, y se presenta en uno de cada 40.000 recién nacidos vivos⁵. Asimismo,

el 50-60% de los pacientes con esclerosis tuberosa padecen rhabdomyomas⁶. Aunque en ocasiones estos tumores se detectan tan pronto como a las 20 semanas de gestación, la mayoría de ellos son evidentes por primera vez durante el tercer trimestre⁷.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han revisado las historias clínicas de las pacientes y de los niños a los que se diagnosticó de tumoración cardíaca intraútero durante los años comprendidos entre 1995 y 2001 en nuestro centro. Para el diagnóstico se utilizó un ecógrafo Toshiba sonolayer SSH-140A para el estudio de la biometría y anatomía fetal, precisando el tipo, número y localización de la tumoración. Asimismo, como ayuda diagnóstica se utilizaron el modo M, el Doppler pulsado y el Doppler color, sobre todo para el estudio del llenado-vaciado de las cámaras cardíacas, la función valvular y la catalogación de posibles arritmias. La ecocardiografía obstétrica se realizó en colaboración con el servicio de cardiología pediátrica del hospital, que continúa la vigilancia después del nacimiento.

RESULTADOS

Durante el período de estudio se diagnosticaron tumores cardíacos en 10 gestantes (tabla 1). En 7 casos el diagnóstico más probable fue el de rhabdomyoma cardíaco (cinco de ellos múltiples y en dos sólo se pudo demostrar una tumoración única), un feto presentaba una tumoración intrapericárdica que se confirmó posteriormente como teratoma (figs. 1 y 2) y en otros dos, aunque el diagnóstico más probable fue el de tumoración única sugestiva de rhabdomyoma, posteriormente no se pudo confirmar este hallazgo (uno de ellos por falta de seguimiento del recién nacido).

La edad gestacional al diagnóstico se situó entre las 18 y las 39 semanas con una media de 33 semanas. En la mayoría, el diagnóstico se llevó a cabo de forma casual al realizar una ecografía rutinaria en el tercer trimestre, aunque en uno de los casos la existencia de taquicardia fetal fue lo que propició la realización de una ecografía, y en otro lo fue la sospecha de hidramnios en gestación no controlada.

Tabla 1 Descripción de los 10 casos de tumores cardíacos hallados

<i>Id/Año</i>	<i>EG (semanas)</i>	<i>Tipo de tumor</i>	<i>Localización</i>	<i>Evolución</i>
EMS/1995	–	Rabdomiomas múltiples	VI, AI	Arritmia auricular, hydrops, muerte a los 2 días vida, ET
MJCE/1996	32	Sospecha de rabdomioma único	TIV	Derrame pericárdico leve, regresión parcial, asintomático
ESM/1996	36	Tumor único sugestivo de rabdomioma	VD	TPSV, regresión total
MGR/1996	35	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas	AD	Asintomático, regresión total
NBK/1997	39	Tumoración única sugestiva de rabdomioma	VI	Asintomático, regresión total
CLM/1997	35	Tumoración extracardíaca, intrapericárdica	AD	Derrame pericárdico grave, signos de taponamiento, pericardiocentesis, resección total
YMR/2000	34	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas	VD, VI	Asintomático, regresión casi total, ET
LZ/2000	18	Tumoración única sugestiva de rabdomioma	AI	Ascitis, higroma quístico, muerte fetal a las 19 semanas, polimalformado, fibroelastosis
PCR/2001	33	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas	VD, VI, TIV	Asintomático, regresión parcial, ET
MGR/2001	33	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas	VD, VI, TIV	Asintomático, regresión parcial, ET, convulsiones

EG: edad gestacional; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; TIV: tabique interventricular; TPSV: taquicardia supraventricular paroxística; ET: esclerosis tuberosa.



Figura 1. Tumor extracardíaco que posteriormente se diagnosticó como teratoma.



Figura 2. Gran derrame pericárdico que producía la tumoración descrita en la figura 1.

Las localizaciones más frecuentes de las tumoraciones fueron el ventrículo derecho, el izquierdo y el tabique interventricular. En dos fetos la tumoración se encontraba en las aurículas y en otro era de localización intrapericárdica.

De los 7 pacientes con diagnóstico probable de rabdomiomas, cuatro se asociaron con esclerosis tu-

berosa (uno de ellos falleció en el segundo día de vida, con hydrops y arritmia auricular; el resto vive sin síntomas cardíacos y sólo uno de ellos presenta convulsiones).

Se produjeron dos muertes: una fetal intraútero a las 19 semanas en la que la anatomía patológica evidenció la presencia de otras malformaciones asocia-

das y fibroelastosis endocárdica, y la otra en el período neonatal precoz, en el segundo día de vida en un feto hidrópico con arritmia auricular que además tenía esclerosis tuberosa.

El feto con teratoma intrapericárdico precisó pericardiocentesis en el primer día de vida y solución quirúrgica al sexto, debido al gran derrame pericárdico que producía signos ecográficos de taponamiento cardíaco, aunque sin signos clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva. En el resto de los niños, las tumoraciones han permanecido asintomáticas con regresión total en tres de ellos y regresión parcial en cuatro, en el momento actual.

DISCUSIÓN

Los tumores más frecuentes intraútero y durante la infancia son los rabdomiomas (60%), con una incidencia menor de los teratomas (19-21%), los fibromas (12-21%) y los hemangiomas (2-3%)⁹. El mixoma, el tumor cardíaco más común en adultos, no se ha descrito todavía en fetos⁸.

Los síntomas producidos por los tumores cardíacos están más en relación con el tamaño y la localización del tumor que con el tipo histológico⁵. Las complicaciones asociadas incluyen insuficiencia cardíaca congestiva causada por una pérdida de la contractilidad, arritmias y obstrucción al flujo sanguíneo. La embolia pulmonar aguda es una complicación muy rara descrita recientemente por Kuwahara et al¹⁰.

La presencia de múltiples tumores que afectan al miocardio ventricular es indicativa de rabdomioma, y estos tumores aparecen como masas homogéneas e hiperecoicas, bien circunscritas, de variable tamaño⁸. Posnatalmente los rabdomiomas tienden a regresar con el tiempo, y por ello la intervención quirúrgica no está indicada mientras no existan manifestaciones clínicas cardíacas^{8,11}. Nir et al¹² exponen que los tumores crecen durante el embarazo hasta la semana 32 y a partir de la semana 35 el crecimiento es mínimo. Con ello sugieren que el tumor crece durante la gestación debido a una estimulación hormonal intraútero, y la regresión posnatal se debe a la pérdida de esa estimulación hormonal.

En revisiones descritas en la bibliografía, como la de Geipel et al⁸ o la de Gutiérrez-Larraya et al⁹, se describen resultados similares a los nuestros, con predominancia en el diagnóstico de rabdomiomas y

ocasionalmente algún tumor de otro tipo histológico. Así, por ejemplo, Geipel et al⁸, en una revisión de 7 años, tuvieron 12 casos de tumores cardíacos, de los cuales 10 se diagnosticaron prenatalmente, con un rango de edad gestacional de 22 a 34 semanas. Once tenían rabdomiomas y uno un fibroma (diagnosticado al nacimiento). Hubo un caso de muerte fetal asociado a trisomía 21 y esclerosis tuberosa, y tres de los supervivientes evidenciaron el típico cuadro de esclerosis tuberosa. Krapp et al¹³ también describen un caso de rabdomioma asociado con esclerosis tuberosa en un feto con trisomía 21, y por ello opinan que, aunque la asociación con aneuploidía debe ser circunstancial, debe ofrecerse el cariotipo para llevar a cabo una valoración del pronóstico del paciente.

Gutiérrez-Larraya et al⁹, en una revisión de 6 años, encontraron 9 casos de tumores cardíacos; la edad gestacional media en el diagnóstico fue de 33 semanas, y no se produjo ninguna muerte fetal intraútero, aunque sí hubo una interrupción voluntaria del embarazo, tres muertes neonatales, y cuatro viven sanos sin precisar intervención quirúrgica. Hubo un caso de hemangioma cavernoso con afectación mitral y tricúspide que provocó la muerte neonatal. El diagnóstico más probable del resto fueron los rabdomiomas.

Los teratomas intrapericárdicos son muy raros, y algunos autores^{14,15} describen su diagnóstico intraútero o neonatal seguido de su solución quirúrgica, pues aun cuando generalmente son benignos, su crecimiento y el derrame pericárdico que ocasionan pueden producir el taponamiento cardíaco y la muerte. Ecocardiográficamente son heterogéneos y encapsulados⁸, y Sklansky et al¹⁶ describen el diagnóstico y el tratamiento exitoso de un teratoma intrapericárdico diagnosticado intraútero que compromete la vida fetal, debido al riesgo de taponamiento cardíaco por la efusión pericárdica. Realizaron dos pericardiocentesis intraútero, y posteriormente la resección neonatal del tumor. Otros autores describen un caso similar¹⁷, y exponen la necesidad de evitar el parto vaginal por el riesgo de compresión torácica y de potencial ruptura del quiste y taponamiento; por ello recomiendan la realización de una cesárea electiva.

El diagnóstico prenatal de los fibromas es extremadamente raro; habitualmente son lesiones únicas hiperecoicas que afectan a la pared libre del ventrículo izquierdo o al tabique interventricular⁸. Los fibromas raramente se asocian con otras anomalías congénitas¹⁸.

Los hemangiomas cardíacos son uno de los tipos de tumor cardíaco más raro y habitualmente son diagnosticados posnatalmente¹⁹. Suponen un 2,8% de todos los tumores cardíacos primarios y la mayoría son diagnosticados en el período neonatal. La ecocardiografía pone de manifiesto una ecogenicidad mixta con zonas ecogénicas y otras hipoeconicas. A menudo los hemangiomas cardíacos se diagnostican a causa de las graves complicaciones que producen: insuficiencia cardíaca, arritmias y derrame pericárdico²⁰; la resección quirúrgica es lo más habitual en pacientes con rápido crecimiento y fallo cardíaco, y el tratamiento con esteroides debe ser reservado para pacientes con tumores irresecables. Por otro lado, los tumores malignos son extremadamente raros¹¹.

En la actualidad el tratamiento adecuado de los tumores cardíacos diagnosticados prenatalmente por ecografía incluye una valoración ecocardiográfica deta-

llada para descartar otras anomalías cardíacas asociadas, repetir las exploraciones para detectar el desarrollo potencial de fracaso cardíaco congestivo o hydrops fetal y la evaluación de arritmias cardíacas. Se recomienda el uso de la velocimetría Doppler, modalidad diagnóstica que puede facilitar la detección temprana de fallo cardíaco previo al desarrollo de hydrops y la asistencia de un parto electivo en un feto todavía no comprometido. Los parámetros del Doppler normal deben ser utilizados como medidas de la función cardíaca apropiada en fetos con tumores cardíacos.

Con ello, podemos concluir que los tumores cardíacos son una entidad rara; en su mayoría son rhabdomiomas, con frecuencia de localización múltiple, y la sintomatología depende más de la localización y del número que del tipo histológico. Los rhabdomiomas suelen regresar total o parcialmente, pero su pronóstico se ensombrece por su frecuente asociación con esclerosis tuberosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. McAllister HA. Primary tumors of the heart and pericardium. *Pathol Annu* 1972;14:325-55.
2. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968;21:363-6.
3. Yagel S, Weissman A, Rostein Z, Manor M, Hegesh J, Antevi E, et al. Congenital heart defects. Natural course and in utero development. *Circulation* 1997;96:550-5.
4. Simcha A, Wells BG, Tynan MJ, Waterston DJ. Primary cardiac tumours in childhood. *Arch Dis Child* 1971;46:508-14.
5. Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedman RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J* 1997;134:1107-14.
6. Lima-Rogel V, Torres-Montes A, Hernández-Sierra F, De los Santos-López F, Falcón-Escobedo R. Neonatal cardiac rhabdomyoma: case report and clinico-epidemiologic considerations. *Arch Inst Cardiol Mex* 1998;68:421-5.
7. Paladini D, Palmieri S, Russo MG, Pacileo G. Cardiac multiple rhabdomyomatosis: prenatal diagnosis and natural history. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:84-5.
8. Geipel A, Krapp M, Germer U, Becker R, Gembruch U. Perinatal diagnosis of cardiac tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:17-21.
9. Gutiérrez-Larraya F, Galindo A, Olaizola JI, Sotelo MT, Merino G, Velasco JM, et al. Tumores cardíacos fetales. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:187-91.
10. Kuwahara N, Kuwahara T, Takahashi K, Goto H. Acute pulmonary embolism resulting from cardiac tumors associated with tuberous sclerosis. *Pediatr Cardiol* 2001;22:357-8.
11. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000;21:317-23.
12. Nir A, Ekstein S, Nadjari M, Raas-Rothschild A, Rein AJJT. Rhabdomyoma in the fetus: illustration of tumor growth during the second half of gestation. *Pediatr Cardiol* 2001;22:515-8.
13. Krapp M, Baschat AA, Gembruch U, Gloeckner K, Schwinger E, Reusche E. Tuberous sclerosis with intracardiac rhabdomyoma in a fetus with trisomy 21: case report and review of literature. *Prenat Diagn* 1999;19:610-3.

540

14. Marianeschi SM, Seddio F, Abella RF, Colagrande L, Iorio FS, Marcelletti CF. Intrapericardial teratoma in a newborn: a case report. *J Card Surg* 1999;14:169-71.
15. Paw PT, Jamieson SW. Surgical management of intrapericardial teratoma diagnosed in utero. *Ann Thorac Surg* 1997;64:552-4.
16. Sklansky M, Greenberg M, Lucas V, Gruslin-Giroux A. Intrapericardial teratoma in a twin fetus. Diagnosis and management. *Obstet Gynecol* 1997;89:807-9.
17. Benatar A, Vaughan J, Nicolini U, Trotter S, Corrin B, Lincoln C. Prenatal pericardiocentesis: its role in the management of intrapericardial teratoma. *Obstet Gynecol* 1992;79:856-9.
18. Muñoz H, Sherer DM, Romero R, Sánchez J, Hernández I, Díaz C. Prenatal sonographic findings of a large fetal cardiac fibroma. *J Ultrasound Med* 1995;14:479-81.
19. Tseng JJ, Chou MM, Lee YH, Ho ESC. In utero diagnosis of cardiac hemangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999;13:363-5.
20. Eckstein FS, Heinemann MK, Mielke GJ, Greschniok A, Bader P, Ziemer G. Resection of a large right atrial hemangioma in a neonate after prenatal diagnosis. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1074-5.