

REPORTE DE CASOS

Diagnóstico ecográfico prenatal de rabdomioma cardíaco

Prenatal sonographic diagnosis of cardiac rhabdomyoma

Dr. Mario Víquez¹

Dr. José Víquez¹

Dra. Kay Uwe²

Cómo citar este artículo:

Víquez M., Víquez J., Uwe K.: Diagnóstico ecográfico prenatal de rabdomioma cardíaco. Rev. Latin. Perinat. (2020) 23:437.

Fecha de recepción: 10 de agosto 2020

Fecha de aceptación: 16 de septiembre 2020

RESUMEN

Los tumores cardíacos congénitos durante la vida fetal son una patología poco frecuente, generalmente benigna, asintomática y no presentan complicaciones, sin embargo, en caso de haberlas, se manifiestan como arritmias, obstrucción de los tractos de salida, así como disfunción que puede ocasionar hidrops fetal. La importancia del diagnóstico prenatal de estas masas radica en su monitorización durante el embarazo, así como la posibilidad de un parto programado. Ante el hallazgo de un tumor cardíaco en el feto es importante realizar diagnóstico diferencial, con las características de la masa y los distintos tipos de tumoraciones que se pueden encontrar. Se describe el caso de una paciente tratada en el Hospital Monseñor Sanabria, Punta Arenas, Costa Rica, primigesta de 22 semanas, con ecocardiografía fetal que evidencia dos masas en ventrículo izquierdo que fueron corroboradas en la etapa neonatal y cuya evolución se ha vigilado de manera expectante, registrando evidencia de remisión hasta la edad actual de 8 meses de vida.

PALABRAS CLAVES: Diagnóstico ecográfico prenatal. Rabdomioma, Hidrops fetal. Defectos congénitos. Tumoración cardíaca fetal.

ABSTRACT

Congenital cardiac tumors during fetal life are a rare and usually benign, asymptomatic disorder and do not present major intrauterus complications. Cardiac arrhythmias, obstruction of the outflow tracts, as well as fetal hydrops by cardiac dysfunction have been reported. Prenatal diagnosis allows specialized pregnancy surveillance, as well as the possibility of a programmed delivery outcome. Finding of a fetal cardiac mass aims to a differential diagnosis with several types of tumors. A primiparous patient

admitted at Monseñor Sanabria Hospital, Punta Arenas, Costa Rica, during 22 weeks of pregnancy with a left ventricle two tumors fetal echocardiography is reported. Serial pre and post natal sonographic evaluations were carried out and his evolution has been closely monitored, registering evidence of remission up to the current age of 8 months of life.

KEY WORDS: Rhabdomyoma, Fetal hydrops. Prenatal sonographic diagnosis. Congenital defects. Fetal cardiac tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos durante la vida fetal son una patología poco frecuente. Tienen prevalencia de 0,14%. Gran parte de estos tumores pueden ser asintomáticos y su historia natural es involucionar, por lo cual no se llegan a diagnosticar en la etapa neonatal. (1) La gran mayoría son benignos y el 80% corresponden a rabdomiomas.

Cuando estos tumores generan complicación fetal se registran arritmias, obstrucción de los tractos de salida, así como disfunción cardíaca que genera hidropesía, que es el signo de peor pronóstico, ya que puede provocar la muerte del feto. (2-4).

La importancia del diagnóstico prenatal radica en su monitorización durante el embarazo, así como la posibilidad de un parto programado e incluso, tratamiento con cirugía fetal para mejorar la falla cardíaca. (5)

CASO CLÍNICO

Primigesta de 22 años de edad, con embarazo de 22 semanas, referida para ecocardiografía prenatal por

¹Hospital Monseñor Sanabria, Puntarenas
²Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia, San José
Heredia, Costa Rica

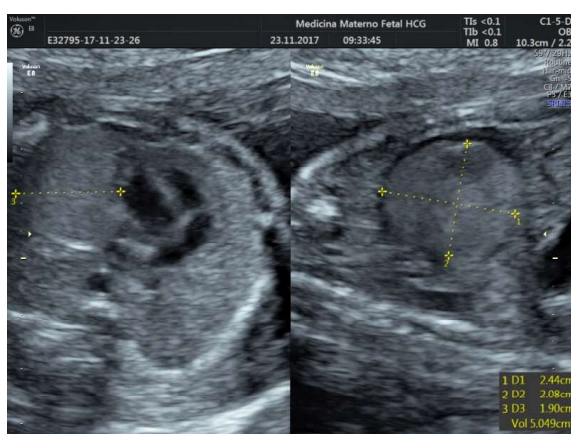


Figura 1. Embarazo 22 semanas. Corte de 4 cámaras. Dextroposición cardíaca. En ventrículo izquierdo hay dos tumoraciones; una de 24 x 20 mm que comprime su pared lateral y otra, intracavitaria de 4 mm.

diagnóstico de tumor cardíaco fetal. A la evaluación, se observa feto único, femenino, con crecimiento acorde para la época gestacional. Al realizar la valoración cardíaca fetal en el corte de 4 cámaras, se observa levocardia normal y una masa de 24 x 20 mm en ventrículo izquierdo, que comprime su pared lateral, además de una tumoración intracavitaria de 4 mm en el ventrículo izquierdo. Ambas son sólidas y bien definidas. Se registra escaso derrame pericárdico, sin datos de hidrops fetal. No se observa regurgitación mitral ni tricuspídea y la relación E/A mitral es normal. No se evidencia alteraciones en los tractos de salida y la frecuencia cardíaca se encuentra estable. (**Fig. 1**)

Se realizó control seriado con evidencia de aumento del tamaño de ambos tumores, hasta 33 mm el mayor, y 5 mm el menor. Nunca presentó alteraciones de la función miocárdica, ni obstrucción de los tractos de salida y tampoco presencia de alteraciones del ritmo. El escaso derrame pericárdico se mantuvo hasta las 36 semanas de edad gestacional. (**Fig. 2**)

A las 39 semanas de edad gestacional se atendió parto natural, sin complicaciones. Recién nacido, femenino, Apgar 9-10, peso 3200 gramos. Sin complicaciones al segundo día de vida. Se realizó ecocardiografía neonatal, que confirmó los hallazgos prenatales. Además, se evidenció una tercera masa de 3 mm en ventrículo izquierdo, a nivel del septo interventricular. El control, a los 4 meses de

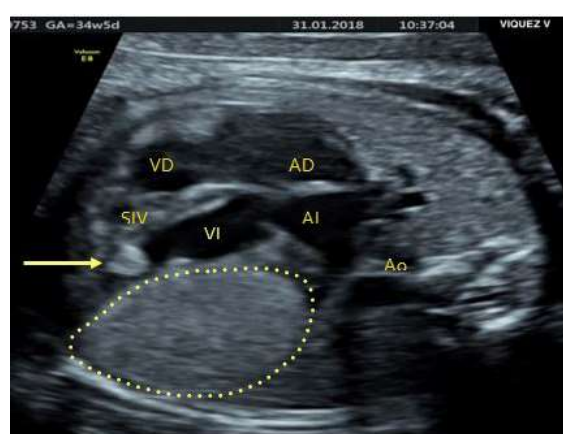


Figura 2. Embarazo de 34 semanas. Presencia de dos masas cardíacas. Lesión en ventrículo izquierdo de 3 mm (flecha delgada). Lesión en pared ventricular izquierda de 30 mm (línea interrumpida). Se observa desplazamiento cardíaco, con compresión del ventrículo izquierdo que disminuye su tamaño. AD, atrio derecho. AI, aurícula izquierda. Ao, Aorta descendente torácica. VD, ventrículo derecho. VI, ventrículo izquierdo. SIV, septo interventricular.

edad, registró disminución del tamaño de la masa. Actualmente, la niña tiene 8 meses de edad, mantiene control médico periódico en neurología y cardiología y se halla dentro de parámetros normales. Las masas han disminuido de tamaño. La de mayor diámetro es de 16 mm.

DISCUSIÓN

La incorporación de equipos de ultrasonido con mejor tecnología mejora las tasas de detección de los tumores cardíacos fetales, aunque la mayoría se detectan en el segundo trimestre de embarazo. (3,6). Estas masas suelen ser un hallazgo incidental, sin que existan antecedentes familiares que ayuden a relacionarlos con la patología encontrada o alguna alteración en el feto que oriente a su diagnóstico. En la mayoría de los casos, la tumoración se considera de manera aislada, con la excepción de los rabdomiomas, que tienen relación importante con la esclerosis tuberosa. (1,2)

Al documentar que existe un tumor cardíaco fetal, hay varios aspectos que deben describirse en cuanto a la lesión, tales como: 1. Localización en relación con el septo interventricular, cavidad de los ventrículos, paredes ventriculares o espacio pericárdico; 2. Número de lesiones, ya que los rabdomiosarcomas

tienen usualmente múltiples lesiones; 3. Tamaño, para valoración de crecimiento tumoral durante el embarazo, así como posible compromiso hemodinámico; 4. Función cardíaca, para determinar si existe compromiso del flujo sanguíneo dentro de los ventrículos, en los tractos de salida y válvulas atrioventriculares, así como, alteraciones del retorno venoso; 5. Ritmo cardíaco, ya que la presencia de los tumores puede provocar arritmia cardíaca; 6. Presencia o no de derrame pericárdico, así como de hidrops fetal; 7. Caracterización de los bordes de la lesión, así como su ecogenicidad. El ultrasonido 2D permite describir de forma adecuada toda la lesión, así como su valoración hemodinámica. El 3D o la resonancia magnética no han demostrado ser superiores para la valoración completa. (7)

Es importante recordar que, aunque son pocos los casos que asocian lesiones extra cardíacas o malformaciones, es importante en todos los casos de masas cardíacas fetales completar los hallazgos con un estudio morfológico completo, así como antecedentes heredofamiliares, como esclerosis tuberosa. Su relación con cromosomopatías es muy baja, por lo que tiene poca asociación. (1,2)

Con el hallazgo de un tumor cardíaco en el feto es importante realizar diagnóstico diferencial con las características de la masa y los tipos de tumoraciones que se pueden encontrar en esta etapa, debido a que el pronóstico es diferente dependiendo del tipo de tumoración. Los rabdomiomas corresponden al 60% de los casos. (3). La mayoría tiene un comportamiento favorable, pero se deben buscar las complicaciones hemodinámicas. En muchos casos estos tumores presentan regresión espontánea, lo cual favorece a determinar un manejo expectante y que su tratamiento quirúrgico sea retrasado hasta el período neonatal o durante la infancia. (1-3)

Los tractos de salida son uno de los puntos más importantes a vigilar durante el embarazo, ya que su obstrucción depende del tamaño del tumor y de la localización del mismo. Es muy importante un control seriado al alcanzar viabilidad fetal, ya que, si se complica con obstrucción de los tractos de salida, acompañada de compromiso o sospecha de hipoxemia fetal, debe interrumpirse el embarazo para prevenir muerte fetal, con el objetivo de una resección quirúrgica en periodo postnatal. En caso de que se presente falla cardíaca previo a la viabilidad,

la terapia fetal sería realizar una pericardiocentesis o shunt pericárdico, lo cual beneficia disminuyendo la compresión torácica y ayuda a la madurez pulmonar.

Otro de los aspectos a vigilar es el ritmo cardíaco, ya que la presencia de arritmia alcanza hasta el 30% de los casos, siendo lo más frecuente las taquiarritmias. En muchas ocasiones, depende del tipo de tumor, ya que el rabdomioma alcanza tasas de 37% de arritmias, como refiere Miyake et al. (8). Existe discordancia entre la localización y el tamaño de la causa de la arritmia, ya que tumores muy pequeños o indetectables podrían originar síntomas. Al estar localizados a nivel auricular se presenta un efecto automatizado intrínseco del atrio y se provoca las arritmias, cuyo tratamiento es con fármacos antiarrítmicos como la digoxina, flecainida o sotalol. (8). El parto se debe realizar en un centro médico de tercer nivel, con la disponibilidad de cirugía cardíaca, en caso de complicaciones hemodinámicas. Fenoglia, (10), reporta regresión de hasta un 50% en el primer año de vida en casos de diagnóstico neonatal de rabdomiomas. (10). Se deben buscar alteraciones en el ritmo o cambios de compromiso hemodinámico. La cirugía es una opción, con mortalidad global menor del 5% y con tasa de recurrencia menor del 5% en los siguientes 10 años (11). La cirugía es una opción al fracasar el tratamiento clínico. (12)

CONCLUSIÓN

El manejo postnatal de los tumores cardíacos congénitos es de acuerdo a su etiología. La mayoría tienen comportamiento benigno, lo cual permite ser conservadores en el manejo. Anteriormente se registraba 50% de tasa de mortalidad en el primer año de vida, mientras que ahora se sugiere una conducta expectante (9) con resolución quirúrgica solo de ser necesario. En el caso clínico que se presenta, se observa disminución espontánea del tamaño de la masa y en el electrocardiograma de control, solo se registra extrasístole sin repercusión clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Isaacs H Jr . Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol.* (2004) 25:252-73.
2. Jian Chen, et al. Fetal cardiac tumors: fetal echocardiography, clinical outcome and genetic analysis in 53 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol.*

(2018) Jun 6.

3. Shi-Min Yuan. Fetal Primary Cardiac Tumors During Perinatal Period. *Pediat. Neonatol.* 2016.
4. Wacker-Gussmann A., Strasburger JF, Cuneo BF, et al.: Fetal arrhythmias associated with cardiac rhabdomyomas. *Heart Rhythm.* 11:677-683 2014
5. Devlieger, et al. Therapy for foetal pericardial tumors: survival following in utero shunting, and literature review. *Fetal Diagn Ther.* 25:407-412 2009.
6. Cotaina GL, et al. Diagnóstico de un rabiomioma intracardiaco en el primer trimestre de la gestación. *Ginec. Obstet Mex* 2016 mar;84.
7. Donofrio MT, Martin GR. Fetal cardiac tumors. *Fetal Cardiology: embryology, genetics, physiology, echocardiographic evaluation, diagnosis and perinatal management of cardiac diseases.* 2 ed. New York: Informa Healthcare USA. 2009. p 401-12
8. Miyake C, et al. Cardiac Tumors and Associated Arrhythmias in Pediatric Patients, With Observations on Surgical Therapy for Ventricular Tachycardia. *Journal of the American College of Cardiology.* Vol. 58, No. 18, 2011.
9. Bader RS, Chitayat D, Kelly E et al. Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. *J Pediatr* 2003; 143: 620
10. Fenoglia JJ, Mcallister HA Jr, Ferran VJ. Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electron microscopic study. *Am J Cardiol* 1976; 38: 241-51.
11. Massimo A. Padalino, Vladimiro L. Vida. Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children *Circulation.* 2012;126:22-30
12. Kimberley A Myers, Kenny K Wong, Marion Tipple, Shubhayan Sanatani. Benign cardiac tumours, malignant arrhythmias. *Can J Cardiol.* 2010 Feb; 26(2): e58-e61.

DIRECCIÓN DE LOS AUTORES

Dr. Mario Viquez Villalobos

mario.viquez.villalobos@gmail.com

Cartago. Costa Rica