

Tumores cardiacos fetales, rabiomiomas cardiacos y esclerosis tuberosa. Presentación de un caso

Henry López Andrade¹, Santiago Chávez Iza²

¹ Médico Postgradista B3 de Ginecología y Obstetricia | HCAM, USFQ.

² Médico Tratante del Servicio de Ginecología y Obstetricia | HCAM.

Enviado: 15-09-2015 | Aceptado: 25-01-2016

Resumen

Introducción: Los tumores cardiacos primarios son raros en la infancia y en su mayoría benignos (97%). Los rabiomiomas registran una incidencia de 45% en autopsias y 79% en series clínicas. En niños la incidencia es del 0.27%.

Caso: Presentamos el caso de un neonato con rabiomiomas cardiacos diagnosticados antes del nacimiento que no produjo alteraciones del ritmo cardiaco fetal ni patología cardiaca asociada. De acuerdo a estudios de resonancia magnética, el neonato presenta imágenes cerebrales compatibles con esclerosis tuberosa.

Discusión: Son benignos por sus características histológicas; sin embargo, pueden ser causa de diversas manifestaciones dependiendo del sitio en el que se ubique el tumor, de las estructuras que involucren, obstruyan o dañen. La asociación con esclerosis tuberosa se ha observado hasta en un 81% de los pacientes.

Palabras clave: Tumor cardiaco, rabiomiomas, esclerosis tuberosa.

Abstract

Introduction: Primary cardiac tumors are rare in childhood and they are mostly benign (97%). Rhabdomyomas incidence is 45% in autopsy series and 79% in clinical series. In the pediatric population, the incidence is 0.27%.

Case: We report the case of a neonate with cardiac rhabdomyomas diagnosed before he was born that caused neither fetal heart rhythm disturbances nor other cardiac pathologic condition. The brain MRI showed signs of tuberous sclerosis.

Discussion: Though, benign, these tumors may cause clinical manifestations depending on their location and the structures involved, they can obstruct or invade. The association with tuberous sclerosis can be as frequent as 81%.

Keywords: Cardiac tumors, rhabdomyomas, tuberous sclerosis.

Introducción

Los rabiomiomas cardiacos son lesiones frecuentemente asociadas a la Esclerosis Tuberosa, y desempeñan un rol importante en el diagnóstico de esta entidad. Sin embargo, la identificación prenatal del tumor intraútero es poco común. Estos tumores se presentan como lesiones solitarias o a veces múltiples^{4,5}. Clínicamente, pueden producir obstrucción en el flujo de la sangre, arritmia cardiaca, estenosis valvular e isquemia miocárdica. Algunos autores han reportado una reducción espontánea del tamaño del tumor y hasta su remisión completa. Por su histogénesis, los rabiomiomas han sido clasificados como harmartomas y algunos autores lo consideran como un vestigio embrionario. Sin embargo, aunque son lesiones benignas, pueden tener un comportamiento clínico desfavorable, dependiendo del tamaño del tumor, su localización y el carácter multicéntrico⁶.

En nuestro hospital, y mediante el diagnóstico prenatal realizado en la Unidad Materno Fetal, se

posibilita el diagnóstico de estas lesiones en el feto y su seguimiento con ecocardiografía más la valoración adecuada de Neonatología y Genética para determinar la conducta a seguir en cada caso^{7,8}.

Presentación del caso

Recién nacido producto de la primera gesta, femenino; madre de 29 años al momento del embarazo; recibió control prenatal a partir de las 21 semanas de gestación. Un estudio ecográfico realizado en la Unidad Materno Fetal reveló una edad gestacional de 36,5 semanas, peso: 2290 gm, percentil 4, con líquido amniótico normal, PBF de 8/8 y doppler de la arteria umbilical normal. Múltiples mixomas intracardiacos fetales fueron observados en el estudio ecográfico, el de mayor tamaño de 23 mm (**Figura 1-2**), el flujo de la arteria aorta y pulmonar se encuentran conservados y no hubo malformaciones cerebrales fetales.



Figura 1. Ecocardiograma fetal, visión de cuatro cámaras. Feto con un rabdomioma múltiple de ventrículo y aurícula derechas (La flecha señala el tumor).



Figura 2. Ecocardiograma fetal, visión de cuatro cámaras. Múltiples rabdomiomas intracardiacos el mayor mide 23mm.



Figura 3. Ecocardiograma fetal, visión de cuatro cámaras. Múltiples rabdomiomas sin otra patología estructural o valvular.

Nació por cesárea a las 39.1 semanas de gestación por cirugía programada; APGAR 8-9, peso de 2685 gm, talla 45 cm. Posterior al nacimiento se realizó un ecocardiograma. (Figura 4)

El estudio reveló situs solitus, levocardia, relación anatómica normal, tamaño y espesor de cámaras normales normofunción de ventrículo izquierdo (VI) presencia de múltiples tumoraciones, 3 en ventrículo derecho, 4 en ventrículo izquierdo y uno en aurícula derecha, de diferente tamaño en rangos que varían de 0.5 a 2cm, en relación con músculos papilares, rabdomiomas y banda moderadora de aurícula en techo de la misma. Situs solitus, levocardia, relación anatómica normal, tamaño y espesor de cámaras normales, normofunción de VI. Ninguna produce obstrucción al flujo sanguíneo, ductus arterioso de 0.3cm con flujo de izquierda a derecha en diástole. Ausencia de otras malformaciones congénitas, arterias coronarias normales.

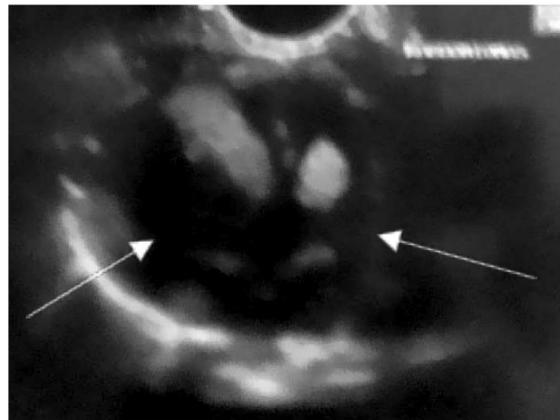


Figura 4. Ecocardiograma postnatal, imagen de 4 cámaras, rabdomiomas múltiples de gran tamaño, flechas.

Flujos por válvulas normales, normotensión pulmonar, pericardio normal, no se evidencia durante examen trastorno del ritmo cardiaco.

El electrocardiograma reporta: ritmo sinusal, eje desviado a la izquierda, crecimiento biventricular especialmente del izquierdo, QT prolongado, desniveles del segmento ST

Exploración física: activo, fontanela anterior normotensa. Se ausculta un soplo sistólico grado II en foco aórtico, presencia de tres manchas hipopigmentadas de similar tamaño, sospecha de esclerosis tuberosa. La tomografía simple de cráneo encontró múltiples lesiones hiperdensas periventriculares sin edema perilesional, que podrían corresponder a esclerosis tuberosa.

La valoración genética indica que los rabdomiomas intracardiacos son un signo mayor de esclerosis tuberosa, esta enfermedad es de naturaleza autosómica dominante y al examen físico no se encuentra correlación con esta patología. En una sesión médico-quirúrgica se concluyó que la paciente no era candidato a resección quirúrgica debido a que las tumoraciones no obstruían las vías de entrada ni de salida de los ventriculos y que debido al grado de afección e infiltración miocárdica las tumoraciones no eran resecables.

La valoración neurológica encontró criterios mayores de esclerosis tuberosa como los cardiacos y criterios menores, manchas hipomelanóticas cutáneas. Consideró realizar una nueva valoración con el electroencefalograma y el seguimiento por genética. La

valoración oftalmológica fue normal. La Resonancia Magnética Nuclear demostró imágenes compatibles con Esclerosis Tuberosa.

Discusión

Las cardiopatías congénitas tienen una incidencia estimada de 8-9 casos/1000 nacidos vivos. En cambio, los tumores cardíacos primarios son una patología poco frecuente (0,002-0,28 % según las distintas series)^{9,10,11}. En las últimas décadas y gracias al desarrollo tecnológico de la ecografía se han logrado importantes avances en el diagnóstico prenatal, consiguiendo una sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de tumores cardíacos próxima al 100%. Los tumores malignos cardíacos son muy poco frecuentes^{12,13}.

Los tumores cardíacos benignos son tres veces más frecuentes que los malignos, siendo el más común el rabiomioma, seguido por el fibroma, mixoma y el teratoma. El rabiomioma se origina la mayoría de las veces en el músculo cardíaco. El 90% de los rabiomiomas extracardíacos aparecen en la cabeza y cuello.

En lo que tiene que ver con la frecuencia, una revisión realizada sobre 27.640 pacientes evaluados por enfermedad cardíaca, la incidencia de tumores fue del 0,06%. Los rabiomiomas cardíacos en la mayoría de los casos son diagnosticados durante el primer año de vida. Sin embargo, la evolución de las técnicas de imagen contribuyen a que el diagnóstico se realice cada vez más precozmente, aumentando la cantidad de diagnósticos prenatales¹⁴.

Los tumores cardíacos fetales pueden ser diagnosticados por ecografía fetal, determinando el número, tamaño, localización y si determinan o no alteraciones funcionales cardíacas. La clínica está determinada fundamentalmente por la localización

del tumor más que por el tipo histológico, así como por la asociación con otras patologías. Estos tumores se asocian con Esclerosis Tuberosa en el 70% de los pacientes, por lo que el diagnóstico ecocardiográfico prenatal de rabiomioma se convierte en un marcador de Esclerosis Tuberosa en dicho período. Cuando un rabiomioma fetal es diagnosticado hay que realizar una cuidadosa evaluación del resto de las estructuras fetales, destacándose la evaluación encefálica y el parénquima renal, buscando signos de Esclerosis Tuberosa. La Esclerosis Tuberosa es causada por una mutación en los genes TSC1 y TSC2 por lo que el análisis molecular en casos con diagnóstico prenatal de rabiomioma y de lesiones cerebrales por Esclerosis Tuberosa es útil en el diagnóstico prenatal y en el asesoramiento genético^{15,16,17}.

En cuanto a la evolución, estos tumores pueden crecer in útero hasta pesar 30 a 36 gramos. No ocurren alteraciones cardíacas habitualmente hasta el nacimiento, siendo suficiente un seguimiento periódico cuando se trata de masas que no interfieren con la hemodinamia. Raramente requieren tratamiento quirúrgico, dado que tienden a la regresión en forma espontánea, excepto si provocaran obstrucción al flujo o arritmias^{18,19}. Tienen en general buen pronóstico.

El rabiomioma cardíaco es un tumor de escasa frecuencia y de stirpe benigna, que puede ser detectado en forma temprana en la etapa prenatal. Remite en la mayoría de los casos hacia el final del tercer trimestre del embarazo. Cuando esto no sucede debe vigilarse con ecocardiográfica ya que se ha demostrado regresión hasta los 4 años de edad.

Se debe enfatizar en la importancia del diagnóstico prenatal y el trabajo conjunto de los servicios de neonatología, neurología, imagen, oftalmología y genética para el diagnóstico definitivo y el manejo ulterior de estos pacientes.

Referencias

1. Francisco Garay G, Pedro Becker. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto. *Rev Médica de Chile*, 2006; (134): 20-29
2. Cristina Martínez-Payo, Ma. de los Ángeles Martos Cano. Diagnóstico ecográfico de las tumoraciones cardíacas fetales. *España-Elsevier*, 2010; Vol. 53: 467-509
3. Narayanan V. tuberous Sclerosis Complex Genetics to Pathogenesis. *Pediatric Neurology*, 2003; (29): 404-409
4. Sánchez A, Carrasco A, Sánchez C, Bonora M, Sáez JM. Tumores cardíacos primarios en la infancia. *An Pediatr Barcelona*, 2008; 69(1):15-22
5. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair G, Catton C, Yau T. Cardiac tumours diagnosis and management. *The Lancet*, 2008;(6):219-28
6. Hernández T, Gómez E, Tejero I, Pérez JL, Suarez J. rabiomioma auricular derecho y síndrome de Wolff-Parkinson-White en una lactante con esclerosis. *J an ped*, 2009; 1(1):500-502
7. Sandoval C, Martínez EB, Rodríguez EA, López JH. Estenosis aórtica valvular y subvalvular Manifestación inusual de esclerosis tuberosa. *J Anpedi*, 2009; 7(18): 467-468
8. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol*, 1968; 21: 363-366

9. *Lymburner RM. Tumors of the heart histopathological and clinical study. Can Med Ass J, 2000; (30): 368-375*
10. *Jansen F, Van Nieuwenhuizem O, Van Huffelen A. Tuberos sclerosis complex and its founders. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2004; (75): 770-775*
11. *Shapiro LM. Cardiac tumours diagnosis and management. Heart, 2001; (85): 218-222*
12. *Arnaiz P, Toledo I, Borzutzky A, Urcelay G y col. Comportamiento Clínico de los tumores cardiacos desde el feto hasta el adulto. Rev Med Chile, 2006; (134):1135-1145*
13. *Ibrahim CPH, Thakker P, Miller PA, Barron D. Cardiac rhabdomyoma presenting as left ventricular outflow tract obstruction in a neonate. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2003; (2):572-585*
14. *Norma Oficial Mexicana, NOM-007 SSA2-1993, Atención de la mujer durante el embarazo, parto y puerperio y del recién nacido. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio, 2001;(6): 487-500*
15. *Lethor JP, De Moor M. Multiple cardiac tumors in the fetus. Circulation, 2001; (25)103-155*
16. *Uzyn O, McGawley G, Wharton GA. Multiple cardiac rhabdomyomas tuberos sclerosis or not. Heart, 2007; (77):388-400*
17. *Rashid NA, Sharma J. Picture of the month. Arch Pediatric Adoles Med, 2001; (6):155-162*
18. *Geva T, Santini F, Pear W, Driscoll SG, Van Praagh R. Cardiac rhabdomyoma Rare cause of fetal death. Chest, 1991; (99):139-143*
19. *Veldtman GR, Blackburn MEC, Wharton GA, daCosta P, Gibbs JL. Dystropic calcification of the fetal myocardium Heart, 1999; (81):92-98*