

Reporte de caso

RABDOMIOMAS CARDIACOS. REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

Ricardo Torrents¹, Mario Julio Mendoza², Gerardo Pérez³

1. Ginecólogo Obstetra, ecografista. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra, Pamplona, España.

2. Ginecólogo Obstetra, Perinatólogo Facultad de Medicina. Universidad del Rosario, Bogotá. Colombia.

3. Residente II año, programa de ginecología y obstetricia. Facultad de Medicina. Universidad Libre, Barranquilla, Colombia.

RESUMEN

Introducción: los tumores cardíacos son raros, por lo general benignos y producen pocas complicaciones cardíacas. La mayoría son asintomáticos, pero pueden ocasionar, arritmias, obstrucción de los tractos de salida ventricular y shock cardiogénico secundario, que lleva a Hidrops y muerte fetal. Los rabdomiomas constituyen, más del 60% de todos los tumores cardíacos que se diagnostican en la edad prenatal y postnatal. En más de 50% de los casos, es la primera manifestación clínica de la esclerosis tuberosa (ET), la cual es una condición genética autosómica dominante y de afectación multisistémica. **Metodología:** paciente primigestante con informe ecográfico de un feto de 34 semanas de gestación, que presenta múltiples nódulos sólidos que se localizan en ambos ventrículos cardíacos. Se estudio el caso con ecografías de detalle anatómico, fluxometriaDoppler Color y Monitoreo fetal. Se registran las imágenes y se realiza seguimiento del caso con ecocardiograma Doppler color pre y postnatal. Se realizo TAC cerebral y RMN para descartar la presencia de lesiones cerebrales que sugiera esclerosis tuberosa. **Conclusiones:** el estudio de la ecografía cardíaca fetal ha permitido un diagnóstico prenatal precoz de los tumores cardíacos, lo que permite el control de su desarrollo y su asociación con otras lesiones.

Palabras clave. Rabdomioma, Esclerosis tuberosa, Hidrops fetal.

CARDIAC RHABDOMYOMAS: A CLINICAL CASE REPORT

ABSTRACT

Introduction: cardiac tumors are rare, usually benign and result in few cardiac complications. Most cardiac tumors are asymptomatic but may give rise to arrhythmias, ventricular outflow tract obstruction, and secondary cardiogenic shock that leads to hydrops and fetal death. Rhabdomyomas represent over 60% of all cardiac tumors diagnosed in the prenatal and postnatal age. In over 50% of the cases these are the primary clinical manifestation of tuberous sclerosis (TS), an autosomal dominant genetic condition affecting multiple organ systems. **Methodology:** first pregnancy patient with echocardiography report of a 34-week gestation fetus showing multiple solid nodules localized on both sides of the heart ventricles.

Recibido: 15 de septiembre de 2014

Aceptado: 16 de octubre de 2015

Correspondencia: ricardotorrents@hotmail.com

The case was studied with detailed anatomic ultrasound, Color Doppler fluxometry and fetal monitoring. The images were recorded and the case was followed with prenatal and postnatal color Doppler echocardiography. A brain CT-scan and MRI were performed to rule out any brain lesions suggestive of tuberous sclerosis. **Conclusions:** studying the fetal cardiac ultrasound enabled an early diagnosis of cardiac tumors for developmental control and association with other lesions.

Keywords: Rhabdomyoma, tuberous sclerosis, fetal hydrops.

INTRODUCCIÓN

Aspectos generales de la enfermedad

Los tumores cardíacos son raros y por lo general benignos, con pocas complicaciones cardíacas. La mayoría son asintomáticos y pueden ocasionar: Arritmias, obstrucción de los tractos de salida ventricular y shock cardiogénico secundario, lo que puede llevar a Hidrops y muerte fetal, siendo necesario programar el parto o realizar el tratamiento in útero para mejorar la insuficiencia cardíaca secundaria (1).

Los tumores cardíacos son neoplasias benignas en un 95% y malignas en un 5%, que surgen principalmente del revestimiento interior, capa muscular, o el pericardio que rodea el corazón (1).

Los Rbdomiomas cardíacos fetales son un trastorno poco común; sin embargo, es el tumor cardíaco más frecuente durante la vida intrauterina. La incidencia de asociación con la esclerosis tuberosa, puede ser tan alta como en un 50-80% (2). Los rbdomiomas constituyen más del 60% de todos los tumores cardíacos diagnosticados durante la vida intrauterina y la edad postnatal. Ecográficamente aparece como lesiones nodulares múltiples, aunque con menos frecuencia única, hiperecogénicas, de bordes bien definidos y de forma ovalada. Los rbdomiomas se pueden localizar en cualquier sitio del miocardio ventricular, con menos frecuencia en la aurícula o en la región subepicárdica del corazón; su ocurrencia puede estar asociada con hidrops fetal, muerte fetal intrauterina y muerte súbita del lactante (3).

Etiología y fisiopatología

Los tumores cardíacos suelen ser aislados, sin relación con anomalías cromosómicas u otras malformaciones estructurales. La única excepción es la alta asociación (50% a 80%) de múltiples rbdomiomas con esclerosis tuberosa. La detección de múltiples tumores cardíacos debe plantear una fuerte sospecha entre rbdomiomas y la esclerosis tuberosa (figura 1a y 1b). Una historia familiar detallada se debe obtener en este tipo de pacientes y la consejería genética debe ofrecerse. La esclerosis tuberosa es una rara enfermedad multisistémica caracterizada por lesiones de neuroectodermo múltiples a nivel cardíaco, intracraneal, renal, pulmonar y tumores de la piel. Los rbdomiomas en general tienen una regresión después del nacimiento, aunque las complicaciones del neurodesarrollo asociadas dominan el cuadro clínico y deben ser una parte importante en la consejería prenatal de los padres (1).

Prenatalmente, los tumores cardíacos suelen ser detectados en el tercer trimestre. La mayoría siguen creciendo durante el embarazo sin consecuencias hemodinámicas. Sin embargo, dependiendo del tamaño, el número y la ubicación, se pueden presentar complicaciones como: Arritmias, disminución del flujo coronario, obstrucción de los tractos de salida o del foramen oval, provocando insuficiencia cardíaca, Hidrops fetal o la muerte perinatal. Es obligatorio realizar una ecocardiografía estructural y funcional completa y un seguimiento de manera regular (1).

La sospecha del diagnóstico de rbdomiomas cardíacos surge generalmente después de la semana 20 de edad gestacional. El diagnóstico se realiza mediante ecocar-

diografía o resonancia magnética cardiaca. Después del nacimiento, los síntomas pueden variar dependiendo de la cantidad, posición y el tamaño de la masa intracardiaca y si se asocia con cualquier otra cardiopatía secundaria (4).

FIGURA 1A y 1B. Rabdomioma Múltiple. Tumores hiperecogénicos repartidos por el miocardio, ventrículo izquierdo con masas vegetantes hiperecogénicas.
FIGURA 1A.



FIGURA 1B.



Los principales factores de riesgo para impactar sobre los resultados perinatales son: La edad gestacional al momento del diagnóstico, el tamaño del tumor, la ubicación, el número, la progresión y cualquier anomalía relacionada intra o extra-cardiaca (4).

El rabdomioma cardiaco suele aumentar de tamaño hasta las 32 semanas de edad gestacional y pueden presentar una regresión espontánea de manera gradual. La ecografía Doppler color se utiliza sólo en aquellos casos en los que se sospecha la obstrucción de los tractos de salida (4).

El 45-70% de los pacientes con Esclerosis Tuberosa presentan sonográficamente, rabdomiomas cardiacos. Los rabdomiomas son generalmente asintomáticos y no requieren tratamiento específico, aunque un pequeño porcentaje de los casos (< 1,5%), debido a su gran tamaño y su ubicación en los sitios críticos, pueden generar problemas en el feto, el recién nacido y excepcionalmente durante la vida postnatal (4).

Las lesiones ocasionadas por la Esclerosis Tuberosa en el sistema nervioso central, son principalmente malformaciones del desarrollo cortical que incluyen: Trastornos de la migración, proliferación y diferenciación celular. Dichas lesiones son diagnosticadas con ecografía prenatal, pero se requiere RNM fetal para confirmar el diagnóstico mediante la detección de tubérculos corticales y múltiples hamartomas subependimarios. Todavía no hay un tratamiento médico para la Esclerosis Tuberosa. Se intenta tratar ciertas manifestaciones clínicas para evitar complicaciones (4).

CASO CLINICO

Paciente primigestante de 20 años, que consultó con un informe ecográfico que reporta un feto de 34 semanas por biometrías, con múltiples nódulos sólidos en ambos ventrículos cardiacos. Se realizó ecografía obstétrica de detalle anatómico observándose: feto único vivo, biometrías para 33.5 semanas, y se confirman los hallazgos de múltiples masas solidas, ecogénicas de 6 - 13 mm localizadas en los ventrículos cardiacos sugestivas de rabdomiomas. La fluxometría Doppler color en arteria umbilical y arteria cerebral media se encontraba dentro de percentiles normales para la edad gestacional. El monitoreo fetal no estresante mostró un patrón reactivo. La ecocardiografía fetal, confirmó los hallazgos anteriormente descritos: Anillo subvalvular aórtico no obstructivo, cavidades cardiacas de tamaño y función conservada. En la semana

38, se practica cesárea obteniendo producto vivo, sexo femenino, Apgar de 8 al minuto y 9 a los 5 min. Peso de 3380 gr. Talla 51 cms. Examen físico normal. Ingresa a UCIN para monitoreo de su función cardiaca, así como para estudios complementarios por su patología. Ecocardiograma Doppler Color postnatal reporto 4 tumoraciones hiperecogénicas en ambos ventrículos, 2 en ventrículo izquierdo y 2 en ventrículo derecho, de 4 mm cada una aproximadamente y otro en el septum interventricular de 6 mm que corresponden a rabdomiomas. Se practicó ecografía abdominal total y TAC cerebral para descartar esclerosis tuberosa, la primera fue negativa y la segunda revelo una hemorragia de la matriz germinal por lo que se ordenó RMN ambulatoria confirmando los hallazgos.

CONCLUSION

Los tumores cardiacos fetales son extraordinariamente infrecuentes, con grandes diferencias histológicas respecto a los que se encuentran en la etapa adulta y por lo general, son bien tolerados. Por tal motivo y ante la posibilidad de su regresión espontanea se recomienda una conducta expectante siempre y cuando no haya compromiso hemodinámico fetal.

El estudio de la ecografía cardíaca fetal ha permitido un diagnóstico prenatal precoz de los tumores cardíacos, así como de sus complicaciones y en el control de su crecimiento o regresión espontánea de dichos tumores y su asociación con Esclerosis Tuberosa.

REFERENCIAS

1. Joshua A. Copel, Mary E. D'Alton, Eduard Gratacós, Lawrence D. Platt, Boris Tutschek, Helen Feltovich y Anthony O. Odibo. Cardiac Tumors. *Imaging Obstetrics* 2012; 96; 460-461.
2. Frederike S, Zoltan T, Erich Franz S, Hashim Abdul-K, Gabriele Meyberg-S. Prenatal diagnosis of giant cardiac rhabdomyoma with fetal hydrops in tuberous sclerosis. *Journal of Prenatal Medicine*. 2013 Jul-Sep; 7(3): 39-41.
3. J. Saada, S. Hadj Rabia, L. Fermont, J. Le Bidois, L. Bernades-Stein, J. Martinovic, P. Sonigo, Y. Dumez, D. Bonnet and A. Benachi. Prenatal diagnosis of cardiac rhabdomyomas: incidence of associated cerebral lesions of tuberous sclerosis complex. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2009 Vol 34, Issue 2 Pages 123-244
4. Carlo R, Gabriele M, Rosalia M, Chiara C. Sonographic diagnosis of fetal cardiac rhabdomyomas and cerebral tubers: a case report of prenatal Tuberous Sclerosis. *Journal of Prenatal Medicine*. 2013 Oct-Dic; 7 (4): 51-55.