

TUMORES CARDIACOS FETALES. ESTUDIO RETROSPECTIVO.

Gutiñas A, De Andrés P, Rodríguez R, Vegas G, Charines E, Herrero F, González A.

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

Correspondencia:

Alicia Gutiñas Castillo.

Correo electrónico: aguntinasc@sego.es.

Conclusión: Los tumores cardiacos fetales son una entidad rara. La mayoría son rabiomiomas, con buen pronóstico, salvo que se asocien a Esclerosis Tuberosa.

Resumen:

Objetivos: Realizar un estudio retrospectivo de las tumoraciones cardiacas diagnosticadas en nuestro servicio entre los años 1995-2001. Material y métodos: Revisamos el diagnóstico, evolución y manejo intraútero, así como las repercusiones y manejo neonatales, para discernir el pronóstico a largo plazo. Resultados: Durante el periodo de estudio se diagnosticaron tumores cardiacos en 10 gestantes. La ecocardiografía se realizó en colaboración con el servicio de Cardiología Pediátrica del hospital, que continúa la vigilancia después del nacimiento. De los 10 casos diagnosticados, 7 se catalogaron como rabdomiomas (5 de localización múltiple y en 2 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 cardiacos, diagnóstico prenatal, esclerosis tuberosa.

Summary:

We reviewed the cardiac tumors presenting at our service between 1995-2001. We studied the diagnosis, evolution and pregnancy treatment, as well as the neonatal evolution and treatment for give a long way prognosis. During de study period we saw cardiac tumors in ten pregnancy women. We made the echocardiography with the pediatric cardiology service and they follow this children´s controls later. Seven fetus were diagnosis about rhabdomyoma (5 of them had several rhabdomyomas and in 2 of them we saw only one tumor). In other case was diagnosed a pericardic teratoma, and two fetus continued without diagnosis. A fetus and a neonatus died. In four childrens the rhabdomyoma have decreased o disappeared and currently, tuberous sclerosis has been diagnosed in three childrens.

Keywords: cardiac tumors, prenatal diagnosis, tuberous sclerosis.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardiacos son una entidad rara, con una incidencia de 0,0017 a 0,28% en necropsias de todas las edades⁽¹⁾ y de 0,027% en autopsias pediátricas⁽²⁾. Se ha descrito una incidencia de 0,009% en población de alto y bajo riesgo sometida a evaluación prenatal ultrasonográfica⁽³⁾, 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 rabdomioma. Este tumor se asocia con esclerosis tuberosa en un 37 a 80% de los casos, presentándose en 1 de cada 40.000 recién nacidos vivos⁽⁵⁾. Así mismo, el 50-60% de los pacientes con esclerosis tuberosa, tienen rabdomiomas⁽⁶⁾. Aunque a veces 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 trimestre.⁽⁷⁾

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han revisado las historias clínicas de las pacientes y de los niños a los que se diagnosticó de tumoración cardiaca intraútero, durante los años comprendidos entre 1995 y 2001, en nuestro centro. Para el diagnóstico se utilizó un ecógrafo Toshiba..... para el estudio de la biometría y anatomía fetal, precisando el tipo, número y localización de la tumoración. Así mismo, se utilizó el modo M, el Doppler pulsado y el Doppler color como ayuda diagnóstica, sobre todo para el estudio del llenado-vaciado de las cámaras cardiacas, 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 continua la vigilancia después del nacimiento.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio se diagnosticaron tumores cardiacos en 10 gestantes (Tabla 1). En 7 casos el diagnóstico más probable fue el de rabdomioma cardiaco (5 de ellos múltiples y en 2 sólo se pudo demostrar una tumoración única), un feto presentaba una tumoración intrapericárdica que se confirmó posteriormente como

teratoma (Fig. 1 y 2) y en otros dos, aunque el diagnóstico más probable fue el de tumoración única sugestiva de rhabdomioma, posteriormente no se pudo confirmar este hallazgo (uno de ellos por falta de seguimiento del recién nacido).

La edad gestacional al diagnóstico estuvo entre las 18 y 39 semanas con una media de 33 semanas. En la mayoría, el diagnóstico se hizo casualmente 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 otra paciente, la sospecha de hidramnios en gestación no controlada. Las localizaciones más frecuentes de las tumoraciones fueron el ventrículo derecho, ventrículo 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 rhabdomiomas, 4 se asociaron a esclerosis tuberosa (uno de ellos falleció al segundo día de vida, con hydrops y arritmia auricular; el resto viven sin síntomas cardíacos y sólo uno de ellos presenta convulsiones).

Se produjeron 2 muertes, una fetal intraútero a las 19 semanas en la que la anatomía patológica mostró la presencia de otras malformaciones asociadas y fibroelastosis endocárdica, y la otra muerte se produjo en el periodo neonatal precoz, al 2º día de vida en un feto hidrópico con arritmia auricular que además tenía esclerosis tuberosa.

El feto con teratoma intrapericárdico precisó pericardiocentesis al 1º día de vida y solución quirúrgica al 6º día, 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 3 de ellos y regresión total en 4, en el momento actual.

DISCUSIÓN

Los tumores más frecuentes intraútero y durante la infancia son los rabdomiomas (60%), siendo menos frecuentes los teratomas (19-21%), los fibromas (12-21%) y hemangiomas (2-3%)⁽⁹⁾. El mixoma, que es el tumor cardíaco más frecuente en adultos no se ha descrito todavía en fetos⁽⁸⁾.

Los síntomas producidos por los tumores cardíacos están más en relación con el tamaño y la localización del tumor que con el tipo histológico.⁽⁵⁾ Las complicaciones asociadas incluyen insuficiencia cardíaca congestiva causada por una pérdida de la contractilidad, arritmias y obstrucción al flujo sanguíneo. El embolismo pulmonar agudo es una complicación muy rara descrita recientemente por Kuwahara y cols⁽¹⁰⁾.

La presencia de múltiples tumores que afectan al miocardio ventricular es indicativo de rabdomioma. Estos tumores aparecen como masas homogéneas e hiperecoicas, bien circunscritas, de variable tamaño⁽⁸⁾. Postnatalmente los rabdomiomas tienden a regresar con el tiempo, por ello, la intervención quirúrgica no está indicada mientras no existan manifestaciones clínicas cardíacas^(8,11). Nir y cols.⁽¹²⁾ 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 postnatal es debida a la pérdida de esa estimulación hormonal.

En revisiones descritas en la literatura, como la de Geipel y cols⁽⁸⁾ o la de Gutierrez-Larraya y cols⁽⁹⁾, 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 y cols⁽⁸⁾, 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. 11 tenían rabdomiomas y 1 un fibroma (éste diagnosticado al nacimiento). Hubo un caso de muerte fetal asociado a trisomía 21 y esclerosis tuberosa. 3 de los supervivientes mostraban el típico cuadro de esclerosis tuberosa. Krapp y cols⁽¹³⁾ también describen

un caso de rabdomioma asociado a esclerosis tuberosa en un feto con trisomía 21 y por ello opinan que aunque la asociación con aneuploidia debe ser circunstancial, el cariotipo debe ser ofrecido para hacer una valoración del pronóstico del paciente.

Gutierrez-Larraya y cols⁽⁹⁾ en una revisión de 6 años encontraron 9 casos de tumores cardiacos. La edad gestacional media al diagnóstico fue de 33 semanas. Ninguna muerte fetal intrauterina, una interrupción voluntaria del embarazo, 3 muertes neonatales, 4 viven sanos sin precisar intervención quirúrgica. Tuvieron un caso de hemangioma cavernoso con afectación mitral y tricúspide que provocó la muerte neonatal. El resto mostraban como diagnóstico más probable rabdomiomas.

Los teratomas extrapericárdicos no son infrecuentes pero los intrapericárdicos son muy raros. 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 cardiaco y la muerte. Ecocardiográficamente son heterogéneos y encapsulados⁽⁸⁾. Sklansky y cols⁽¹⁶⁾ describen el diagnóstico y tratamiento exitoso de un teratoma intrapericárdico diagnosticado intraútero que compromete la vida fetal, debido al riesgo de taponamiento cardiaco por la efusión pericárdica. Realizaron dos pericardiocentesis intrauterina y posteriormente la resección neonatal del tumor. Otros autores describen un caso similar⁽¹⁷⁾ Estos autores exponen la necesidad de evitar el parto vaginal por el riesgo de compresión torácica y de potencial ruptura del quiste y taponamiento. 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 interventricular⁽⁸⁾. Los fibromas raramente se asocian con otras anomalías congénitas⁽¹⁸⁾.

Los hemangiomas cardiacos son uno de los tipos de tumor cardiaco más raro y habitualmente es diagnosticado postnatalmente⁽¹⁹⁾. Suponen un 2,8% de todos los tumores cardiacos primarios y la mayoría son diagnosticados en el periodo neonatal.

La ecocardiografía muestra una ecogenicidad mixta con zonas ecogénicas y otras hipoecoicas. A menudo los hemangiomas cardiacos se diagnostican por las graves complicaciones que producen: insuficiencia cardiaca, arritmias y derrame pericárdico⁽²⁰⁾. La resección quirúrgica es lo más habitual en pacientes con rápido crecimiento y fallo cardiaco. El tratamiento con esteroides debe ser reservado para pacientes con tumores irresecables.

Los tumores malignos son extremadamente raros⁽¹¹⁾.

Actualmente el manejo adecuado de los tumores cardiacos diagnosticados prenatalmente por ecografía incluye una valoración ecocardiográfica detallada para descartar otras anomalías cardiacas asociadas, repetir las exploraciones para detectar el desarrollo potencial de fracaso cardiaco congestivo o hydrops fetal y la evaluación de arritmias cardiacas. Se recomienda el uso de la velocimetría doppler. Esta modalidad diagnóstica puede facilitar la detección precoz de fallo cardiaco previo al desarrollo de hydrops y la asistencia de un parto electivo en un feto todavía no comprometido. Los parámetros de doppler normal deben ser utilizados como medidas de la función cardiaca apropiada en fetos con tumores cardiacos.

Con todo esto, podemos concluir que los tumores cardiacos son una entidad rara. En su mayoría son rabdomiomas, frecuentemente de localización múltiple. La sintomatología depende más de la localización y del número que del tipo histológico. Los rabdomiomas 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, Anteví 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, Freedom 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, Falcon-Escobedo R. Neonatal cardiac rhabdomyoma: case report and clinico-epidemiologic considerations. *Arch Inst Cardiol Mex* 1998; 68(5):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. Gutierrez-Larraya F, Galindo A, Olaizola JI, Sotelo MT, Merino G, Velasco JM et al. Tumores cardiacos 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: 317-323.

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.
14. Marianeschi SM, Seddio F, Abella RF, Colagrande L, Iorio FS, Marcelletti CF. Intrapericardical teratoma in a newborn: a case report. *J Card Surg* 1999; 14: 169-171.
15. Paw PT, Jamieson SW: Surgical management of intrapericardical teratoma diagnosed in utero. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 552-554.
16. Sklansky M, Greenberg M, Lucas V, Gruslin-Giroux A. Intrapericardical teratoma in a twin fetus. Diagnosis and management. *Obstet Gynecol* 1997; 89(5): 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.

Id/ Año	EG (sem)	Tipo de tumor	Localización	Evolución
EMS/ 95	—	Rabdomiomas multiples.	VI, AI	Arritmia auricular. Hydrops. Muerte 2 días vida. ET.
MJCE/96	32	Sospecha de rabdomioma único.	TIV	Derrame pericárdico leve. Regresión parcial. Asintomático.
ESM/96	36	Tumor único sugestivo de rabdomioma	VD	TPSV. Regresión total.
MGR/96	35	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas.	AD	Asintomático. Regresión total.
NBK/ 97	39	Tumoración única sugestiva de rabdomioma.	VI	Asintomático. Regresión total.
CLM/ 97	35	Tumoración extracardiaca, intrapericárdica.	AD	Derrame pericár. severo. Signos taponamiento. Pericardiocentesis. Resección total.
YMR/ 00	34	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas.	VD,VI	Asintomático. Regresión casi total. ET.
LZ/ 00	18	Tumoración única sugestiva de rabdomioma.	AI	Ascitis. Higroma quístico. Muerte fetal 19 sem. Polimalformado. Fibroelastosis.
PCR/01	33	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas.	VD,VI,TIV	Asintomático. Regresión parcial. ET.
MGR/ 01	33	Múltiples tumoraciones sugestivas de rabdomiomas.	VD,VI,TIV	Asintomático. Regresión parcial. ET. Convulsiones.

Tabla 1. Descripción de los 10 casos de tumores cardiacos hallados.

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.



Fig. 1. Tumor extracardíaco, que se diagnosticó posteriormente como teratoma.



Fig. 2: Gran derrame pericárdico que producía la tumoración descrita en la Fig 1.