Artículo original
Ginecol Obstet Mex. 2018 marzo;86(3):193-199.

Tumores cardiacos fetales: importancia del diagnóstico prenatal y repercusiones perinatales

Luz del Carmen Juárez-García,[1] Jerson Mendoza-Celaya,[2] Leticia Flores-Gallegos,[1] Jana López-Félix,[1] Manuel Casillas-Barrera,[1] Teresa Leis-Márquez,[1] Julio Erdmenger-Orellana,[1] Carla García-Moreno,[3] Samuel Karchmer-Krivitzky,[1] Alberto Kably-Ambe[1]

Resumen

ANTECEDENTES: Los tumores cardiacos fetales son hallazgos esporádicos en el ultrasonido fetal con una incidencia de 1 caso por cada 10,000 nacidos vivos. Los rabdomiomas son los tumores cardiacos más comunes en la vida intrauterina (60-86%) seguidos por los fibromas y teratomas. Casi siempre tienen regresión espontánea, pueden ocasionar alteraciones hemodinámicas e incrementar la morbilidad y mortalidad perinatal; además de su importante asociación con el complejo de la esclerosis tuberosa, enfermedad genésica que cursa con epilepsia y déficit cognitivo.

OBJETIVO: Reportar la primera serie mexicana de casos de detección prenatal de rabdomiomas.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo consistente en la revisión de los expedientes de todos los fetos con diagnóstico prenatal de tumores cardiacos registrados de enero de 2007 a diciembre de 2017 en el Hospital Ángeles Lomas. A todas las pacientes se les realizó ultrasonido de segundo nivel y ecocardiografía avanzada prenatal y postnatal.

RESULTADOS: Se estudiaron siete casos, la mayoría con tumoraciones únicas. En un caso hubo alteraciones hemodinámicas durante el periodo fetal que le ocasionaron la muerte. En dos casos se confirmó esclerosis tuberosa.

CONCLUSIONES: Se trata de la primera serie de casos mexicanos de tumores cardiacos fetales. Los hallazgos fueron similares a los reportados en la bibliografía mundial, excepto que se encontraron más casos de tumores únicos que de múltiples. El tamaño del tumor, el número y la localización pueden predecir el pronóstico perinatal y, en especial, la posibilidad de esclerosis tuberosa.

PALABRAS CLAVE: Tumores cardiacos fetales; rabdomiomas; esclerosis tuberosa.

[1] Clínica de Medicina Materno Fetal.
[2] Médico residente de Ginecología y Obstetricia.
[3] Resonancia Magnética Fetal, Radiología e Imagen. Hospital Ángeles Lomas, Huixquilucan, Estado de México.

Recibido: enero 2018

Aceptado: febrero 2018

Correspondencia
Luz del Carmen Juárez García
juarez.garcia.luz@gmail.com

Este artículo debe citarse como
Juárez-García LC, Mendoza-Celaya J, Flores-Gallegos L, López-Félix J, Casillas-Barrera M, Leis-Márquez T, Erdmenger-Orellana J, García-Moreno C, Karchmer-Krivitsky S, Kably-Ambe A. Tumores cardiacos fetales: Importancia del diagnóstico prenatal y repercusiones perinatales. Ginecol Obstet Mex 2018 marzo;86(3):193-199.
DOI: https://doi.org/10.24245/gom.v86i3.2089

Ginecol Obstet Mex. 2018 March;86(3):193-199.

Fetal cardiac tumors. Case series: Importance of prenatal diagnosis and perinatal impact.

Luz del Carmen Juárez-García,[1] Jerson Mendoza-Celaya,[2] Leticia Flores-Gallegos,[1] Jana López-Félix,[1] Manuel Casillas-Barrera,[1] Teresa Leis-Márquez,[1] Julio Erdmenger-Orellana,[1] Carla García-Moreno,[3] Samuel Karchmer-Krivitzky,[1] Alberto Kably-Ambe[1]

Abstract

BACKGROUND: Fetal cardiac tumors are sporadic findings in fetal ultrasound with an incidence of 1 case per 10,000 live births. Rhabdomyomas are the most common cardiac tumors in intrauterine life (60-86%) followed by fibroids and teratomas. They almost always have spontaneous regression, can cause hemodynamic alterations and increase perinatal morbidity and mortality; in addition to its important association with the tuberous sclerosis complex, a genetic disease that presents with epilepsy and cognitive deficit.

OBJECTIVE: To report the first Mexican series of cases of prenatal detection of rhabdomyomas.

MATERIALS AND METHODS: Retrospective study consisting of the review of the records of all fetuses with prenatal diagnosis of cardiac tumors registered from January 2007 to December 2017 at the Ángeles Lomas Hospital. All patients underwent second-level ultrasound and advanced prenatal and postnatal echocardiography.

RESULTS: Seven cases were studied, most of them with single tumors. In one case there were hemodynamic alterations during the fetal period that caused his death. In two cases, tuberous sclerosis was confirmed.

CONCLUSIONS: This is the first series of Mexican cases of fetal cardiac tumors. The findings were similar to those reported in the world literature, except that more cases of single tumors were found than multiple tumors. The size of the tumor, the number and the location can predict the perinatal prognosis and, especially, the possibility of tuberous sclerosis.

KEYWORDS: Fetal cardiac tumors; Rhabdomyomas; Tuberous sclerosis.

ANTECEDENTES

Los tumores cardiacos fetales son poco frecuentes, con una prevalencia de 1 caso por cada 10,000 nacidos vivos e incidencia de 0.11 a 0.14% de los fetos evaluados en centros de referencia.[1] De los diferentes tipos de tumores cardiacos, los más comunes en la vida fetal y pediátrica son los rabdomiomas (60%) seguidos de los teratomas (25%) y fibromas (12%). Estos

tumores pueden ser únicos o múltiples, tener tamaños y morfologías diversas, y originarse del miocardio, endocardio o pericardio.[1-3] A pesar de que la mayor parte de estos tumores son benignos (97%), dependiendo de su tamaño y ubicación será la posibilidad de obstruir los conductos de salida o las válvulas aurículo-ventriculares, con la subsecuente insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias, derrame pericárdico e hídrops.

En 1862 Von Recklinghausen describió, por primera vez, un rabdomioma cardiaco y hasta el decenio de 1970 todos fueron hallazgos postmortem. En 1982 se publicó el primer caso de diagnóstico prenatal de un tumor en el corazón.[4-8] De los tumores cardiacos, los rabdomiomas tienen particular relevancia porque pueden ser el único signo de sospecha prenatal de esclerosis tuberosa. Esta se manifiesta con lesiones hamartomatosas en diferentes órganos, incluido el sistema nervioso central, cuya manifestación clínica es la epilepsia de difícil control en 80% de los casos (la mayoría resistentes a los fármacos) y déficit cognitivo en 50%, que empeora con la epilepsia resistente.

Puesto que la esclerosis tuberosa es un trastorno autosómico dominante la detección prenatal de un rabdomioma permite brindar asesoría adecuada a los padres de los pacientes. Si en un feto se encuentra un rabdomioma único, la asociación con esclerosis tuberosa es de 50-70% y si se encuentran múltiples es de 95%. Con menos frecuencia pueden encontrarse en el ultrasonido tuberosidades corticales (*tubers*), que se delinean mejor mediante resonancia magnética fetal, que conviene solicitarla luego de detectar uno o más rabdomiomas fetales.[4-10] En el ultrasonido, los rabdomiomas aparecen como masas con ecogenicidad aumentada y homogénea, ubicadas con mayor frecuencia dentro de los ventrículos, sobre el septum interventricular y, excepcionalmente, en las aurículas. Se encuentran, sobre todo, entre las 20 y 30 semanas de gestación y pueden aumentar de tamaño y número. Es común que después de las 32 semanas sus células pierdan la capacidad de dividirse lo que las hace más pequeñas o, incluso, desaparecen por completo después del nacimiento. Aun así, todos estos tumores requieren vigilancia estrecha, sobre todo los de localización o dimensiones que pueden alterar la hemodinamia, producir disritmias o insuficiencia cardiaca durante el periodo fetal y posnatal temprano (estos son los únicos casos susceptibles de intervención quirúrgica).[9-13] El objetivo de este trabajo es reportar la primera serie de casos de detección prenatal de rabdomiomas.[14,15,16]

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo consistente en la revisión de los expedientes de todos los fetos con diagnóstico prenatal de tumores cardiacos registrados de enero de 2007 a diciembre de 2017 en el Hospital Ángeles Lomas. A todas las pacientes se les realizó ultrasonido de segundo nivel y ecocardiografía avanzada prenatal y postnatal. En el análisis solo se incluyeron los casos con seguimiento pre y posnatal completo.

RESULTADOS

Se encontraron nueve casos de los que se excluyeron dos por no contar con el seguimiento pre y posnatal adecuado.

En el **Cuadro 1** se encuentran las características de las pacientes y el diagnóstico prenatal de los tumores cardiacos. Al momento del diagnóstico la edad materna promedio fue de 32.7 años (30-37 años) y la edad gestacional promedio de 27.2 semanas. La menor edad gestacional fue de 21 semanas y la mayor de 32 semanas. Los antecedentes relevantes, incluidos los familiares con tumores intracardiacos o de esclerosis tuberosa fueron interrogados y negados en todos los casos.

En cuanto a la clasificación de tumores únicos o múltiples se encontraron cuatro casos con tumores únicos (57%) y tres con múltiples (43%). El de mayor tamaño fue de 42 x 36 mm (**Figura 1**) y el más pequeño, de 3 x 3 mm (**Cuadro 1**).

Durante el seguimiento con ecocardiografía fetal avanzada solo se reportó un caso con insuficiencia tricuspídea leve, como hallazgo adicional.

La muerte fetal ocurrió en 1 caso (14.2%) porque el tumor abarcaba prácticamente toda la cavidad cardiaca.

Se realizó resonancia magnética fetal en 6 de los 7 casos como parte del protocolo de estudio de nuestro grupo ante la sospecha de rabdomiomas para la búsqueda de imágenes sugerentes de esclerosis tuberosa, que solo en uno de ellos se encontraron (caso 2) tuberosidades corticales (**Figura 2**) que se corroboraron en el ultrasonido (**Figura 3**).

Entre los resultados perinatales relevantes (**Cuadro 2**) la edad gestacional promedio al nacer fue de 37 semanas, con ligero predominio del sexo femenino (57%). Los seis recién nacidos vivos tuvieron peso adecuado para la edad gestacional. En la escala de Apgar ninguno tuvo un puntaje menor a 8 al minuto o a los 5 minutos.



Figura 1. Corte de cuatro cámaras cardiacas donde se observa un rabdomioma en el ventrículo izquierdo (Caso 5).

El peso promedio fue de 3042 gramos; ningún neonato se reportó con crisis convulsivas al nacimiento, ni con alteraciones hemodinámicas.

Cuadro 1. Características de las pacientes y diagnóstico prenatal de tumores cardiacos

Caso	Edad materna (años)	Edad gestacional (semanas)	Clasificación	Localización	Dimensiones
1	34	21.0	Único	Pared libre VD	8.1 x 4.4 mm
2	30	29.5	Múltiple	Pared libre VI Salida de la AO Adyacente a BM (VD)	9 x 9 mm (el mayor) **(Fig.4 y 5)**
3	31	22.3	Único	Septum IV Izq.	4.2 x 3.9 mm
4	33	27.5	Múltiple	Pared libre de VD y VI	3 x 3 mm (el mayor)
5	32	29.5	Múltiple	Pared libre VI *	20 x 10 mm (el mayor)
6	37	28.1	Único	Pared libre VD	9 x 6 mm
7	32	32.0	Único	Pared libre de VI *	42 x 36 mm

VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo. AO: aorta. BM: banda moderadora. *Tumor o tumores cuya extensión ocupaba(n) más de 50% de la cavidad cardiaca.



Figura 2. Corte axial con rabdomiomas en ambos ventrículos (Caso 2).

A excepción del caso 7 todos fueron evaluados por un cardiólogo pediatra en el periodo postnatal con ecocardiografía avanzada y se catalogaron como rabdomiomas.

En dos pacientes se encontró asociación con esclerosis tuberosa establecida por los hallazgos clínicos y de imagen, uno de ellos falleció a los seis meses y el otro permanece asintomático, a pesar de contar con tres criterios mayores y uno menor para el diagnóstico posnatal de esclerosis tuberosa.



Figura 3. Tumor intracardiaco que ocupa la totalidad del área cardiaca en corte axial de tórax (Caso 7).

DISCUSIÓN

El diagnóstico ultrasonográfico de los tumores cardiacos es relativamente sencillo, pues se observan imágenes redondeadas, bien delimitadas, casi siempre de características homogéneas, únicas o múltiples dentro de las cavidades ventriculares o en el septum interventricular. En la clasificación de los tumores, los rabdomiomas son los tumores más comunes; sin embargo, su principal diagnóstico diferencial es el fibroma y no resulta fácil cuando se trata de una masa única. Por el contrario, otros tumores cardiacos primarios, como teratomas y hemangiomas, son más fáciles de diferenciar. Los hemangiomas muestran una ecogenicidad más compleja, con partes quísticas y sólidas mezcladas con calcificaciones, y casi siempre se encuentran en la aurícula derecha. Los teratomas son masas extracardiacas que se localizan en la cavidad pericárdica, siempre asociadas con derrame pericárdico.[17]

En un periodo de diez años, en un centro de referencia como el nuestro, se identificaron siete casos de tumores cardiacos, esto confirma su baja incidencia, como la reportada en la bibliografía internacional.

Por las características clínicas y de imagen observadas en nuestros pacientes la mayor parte de los tumores se clasificaron como rabdomiomas.

A diferencia de lo reportado en la bibliografía, en nuestra serie encontramos más casos de tumoraciones únicas que de múltiples,[1-9] de los que ningún recién nacido tuvo datos sugerentes de esclerosis tuberosa en el tiempo de observación, lo que también alude a la baja prevalencia de esta enfermedad en nuestro país.

Cuadro 2. Resultados perinatales

Caso	Edad gestacional al nacer (semanas)	Sexo	Peso (g)	Apgar	Complicaciones	Esclerosis tuberosa	Otros hallazgos
1	39.4	Femenino	3500	8/9	Ninguna	No	
2	39.0	Femenino	3400	9/9	Ninguna al nacer y aún asintomática	Sí	Múltiples quistes renales (USG posnatal), máculas hipomelanocíticas. Aún con rabdomiomas (seis meses después del nacimiento) Figuras 4, 5
3	38.0	Masculino	2700	9/9	Ninguna	No	Persistencia del rabdomiona (6 meses después del nacimiento)
4	37.3	Masculino	2800	9/9	Crisis convulsivas/ Muerte infantil (6 meses posnatal)	Sí	
5	39.0	Femenino	3300	8/9	Ninguna	No	Se confirmó rabdomioma que remitió en el periodo posnatal
6	37.3	Femenino	2700	8/9	Ninguna	No	
7	35.0	-	2900	0/0	Óbito	No	

En un metanálisis de 138 casos de rabdomioma[17] los autores reportaron, como signos de mal pronóstico (asociación significativa con muerte fetal o neonatal) a la arritmia fetal (RR 13.6; IC 95%: 2.9-62.3) y un tamaño superior a 20 mm (RR 20.6; IC 95%: 2.2-195.9). En nuestra serie ninguno de los fetos tuvo arritmia pero en cuanto al tamaño de las tumoraciones coincidimos en que uno de los dos fetos con tumoración mayor de 20 mm tuvo muerte fetal.

Por lo que se refiere a la asociación con esclerosis tuberosa y, al igual que lo reportado en nuestra bibliografía, en 2 de nuestros 3 casos con tumoraciones múltiples al nacimiento tuvieron criterios para diagnóstico de esclerosis tuberosa. Esto indica que ante el hallazgo de tumoraciones múltiples es necesario comenzar con el tratamiento multidisciplinario para descartar o confirmar su asociación con esclerosis tuberosa. La asesoría y el tratamiento adecuado mejoran la calidad de vida de los pacientes y sus padres. El hallazgo por ultrasonido fetal de los *tubers* corticales es poco frecuente. En este artículo se expuso un caso que se documentó por ultrasonido y confirmó por resonancia fetal; esto permitió asesorar tempranamente a los padres acerca de la posibilidad de esclerosis tuberosa, que se confirmó en el periodo posnatal.

En los reportes de la bibliografía mexicana no existe una serie de casos de tumores cardiacos fetales; por eso esta serie contribuirá al conocimiento de la prevalencia de tumores cardiacos en nuestro país y a mejorar la atención oportuna y eficaz que lleve a una mejor calidad de vida para el paciente y sus padres.

CONCLUSIONES

Ante el hallazgo prenatal de un tumor cardiaco lo primero es la correcta clasificación (tipo,

tamaño, número y localización). A la exploración ultrasonográfica se observan imágenes redondeadas, bien delimitadas, casi siempre de características homogéneas únicas o múltiples dentro de las cavidades ventriculares o en el septum interventricular. Los tumores cardiacos son de baja incidencia; a diferencia de lo reportado en la bibliografía internacional en en la serie aquí descrita hubo más casos de tumoraciones únicas que múltiples. En relación con la asociación con esclerosis tuberosa dos de tres casos con tumoraciones múltiples tuvieron al nacimiento criterios para diagnóstico de esclerosis tuberosa. Lo anterior indica que ante el hallazgo de tumoraciones múltiples es necesario inciar la atención multidisciplinaria con médicos materno-fetales, cardiólogo fetal, cardiólogo neonatal y genetistas con lo que se ofrecerá un apoyo importante para la atención médica posnatal, los posibles desenlaces, asociaciones y complicaciones para la toma de decisiones conjuntas.

REFERENCIAS

1. Gómez E. Diagnóstico prenatal de rabdomioma fetal asociado a esclerosis tuberosa. A propósito de un caso. Rev Chil Obstet Ginecol 2017: 82 (3).
2. Galindo A , Gratacos E, Martínez JM editores. Cardiología fetal. Madrid: Marban, 2015;423-424.
3. Jaramillo J, Cruz V. Radomioma fetal: diagnóstico prenatal y tratamiento. Rev Colomb Cardiol. 2016;23(5):454. e1-454.e5
4. Arango C. Rabdomiomas cardiacos y esclerosis tuberosa: presentación de dos casos clínicos en recién nacido. Archivos de Medicina. 2012;12(2).
5. DeVore G, Hakim S, Kleinman C, et al. The in utero diagnosis of an interventricular septal cardiac rhabdomyoma by means of real-time directed, M-mode echocardiography. Am J Obstet Gynecol 1982;143:967-9.
6. Lymburner RM. Tumors of the heart: histopathological and clinical study. Can Med Ass J 1934;30:368-75.
7. Galindo A, Gutiérrez F, Grañeras, et al. Diagnóstico prenatal de tumores cardiacos fetales: análisis retrospectivo de 18 casos. Prog Obstet Ginecol 2002;45(11):465-79.
8. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, et al. Cardiac tumours in children. Orphanet J Rare Dis 2007;2:11.
9. Colosi E, et al. Sonographic diagnosis of fetal cardiac rhabdomyomas and cerebral tubers: a case report of prenatal Tuberous Sclerosis. J Prenat Med. (2013).
10. Kwiatkowska J, Wałdoch A, Meyer-Szary J, Potaż P, Grzybiak M. Cardiac tumors in children: A 20-year review of clinical presentation, diagnostics and treatment. Adv Clin Exp Med. 2017 Mar-Apr;26(2):319-326.
11. Morais MJ, Silva F, Melo M, Carriço A, Valente F. Prenatal Diagnosis of Intracardiac Tumors. Arq Bras Cardiol. 2016 Dec;107(6):605-606.
12. Yuan SM. Fetal Primary Cardiac Tumors During Perinatal Period. Pediatr Neonatol. 2017 Jun;58(3):205-210.
13. Yu Q, Zeng W, Zhou A, Zhu W, Liu J. Clinical value of prenatal echocardiographic examination in the diagnosis of fetal cardiac tumors. Oncol Lett. 2016 Feb;11(2):1555-1559.
14. Cotaina GL, Lázaro GE, Jiménez Ml, Savirón CR, Lerma PD. Diagnóstico de un rabdomioma intracardiaco en el primer trimestre de la gestación. Ginecol Obstet Mex. 2016 mar;84(3):180-185.
15. Gayón VE, López CC, Carrera GJE. Rabdomioma cardiaco fetal como causa de Hydrops fetalis. Reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex 2009;77(12):583-588.
16. Anaya-Reyes P, Rodríguez-Rábago MJ. Diagnóstico prenatal de rabdomioma cardiaco. Reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex 2013;81:477-481.
17. Chao AS, Chao A, Wang TH, et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and a meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2008;31:289- 295.

AVISO PARA LOS AUTORES

Estamos trabajando en las versiones en HTML y XML con el propósito de reincorporar *Ginecología y Obstetricia de México* a las bases de datos más importantes.