



PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Diagnóstico ecográfico de las tumoraciones cardíacas fetales

Cristina Martínez-Payo*, M^a de los Ángeles Martos Cano y Enrique Iglesias Goy

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahona, Madrid, España

Recibido el 24 de febrero de 2009; aceptado el 9 de julio de 2010
Accesible en línea el 18 de noviembre de 2010

PALABRAS CLAVE

Tumores cardíacos fetales;
Ecografía prenatal;
Ecocardiografía fetal

KEYWORDS

Fetal cardiac tumors;
Prenatal ultrasound;
Fetal echocardiography

Resumen Los tumores cardíacos fetales primarios no son frecuentes, en su mayoría son benignos, y su pronóstico depende fundamentalmente de su localización y de su agresividad histológica.

Se presentan dos casos de tumores primarios cardíacos, diagnosticados en el final del segundo y tercer trimestre de la gestación, mediante estudio ecográfico durante la vida intrauterina. En el primer caso, la tumoración estaba localizada a nivel de la aurícula derecha y precisó tratamiento quirúrgico en el periodo neonatal, siendo el resultado anatomopatológico de hemangioma capilar. En el segundo caso, la tumoración estaba localizada a nivel del septo interventricular, considerándose irresecable tras el nacimiento, y falleciendo el neonato a las 44 horas de vida. Se aportan las imágenes ecográficas prenatales de ambos casos.

© 2009 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Ultrasound diagnosis of fetal cardiac tumors

Abstract Primary fetal cardiac tumors are uncommon and are mostly benign. The prognosis depends on the location of the tumor and its histological aggressiveness.

We present two cases of primary cardiac tumors diagnosed at the end of the second and third trimester of pregnancy by ultrasound scanning during intrauterine life.

In the first case, the tumor was localized in the right atrium, requiring surgery in the neonatal period. The pathological diagnosis was capillary hemangioma. In the second case, the cardiac tumor was located in the interventricular septum and was considered unresectable. The neonate died at 44 hours of life. The ultrasonographic images of both cases are presented.

© 2009 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los tumores cardíacos fetales no son frecuentes. Su prevalencia estudiada a partir de necropsias es de 0,0017 al 0,19%¹. Aproximadamente un 97% de los tumores cardíacos fetales son benignos^{2–6}.

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: cmartinezpy@gmail.com (C. Martínez-Payo).

El tumor más frecuente en el feto y en el neonato es el rabdomioma, seguido de teratomas, fibromas, hemangiomas y mixomas^{2,3}.

El diagnóstico se realiza habitualmente entre la 20-30 semana de gestación, mediante estudio ecográfico⁷.

La repercusión fetal está determinada por la localización y el tamaño de la tumoración, que puede comprometer el flujo sanguíneo, interferir con la función miocárdica o desencadenar arritmias cardíacas que pueden llevar a la muerte en la vida intrauterina.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente de 39 años, primípara, sin antecedentes personales ni familiares de interés.

Los controles realizados durante la gestación, incluida las ecografías de la 12 y de la 20 semanas fueron normales.

Se realizó amniocentesis para estudio genético por edad materna, siendo el resultado un cariotipo 46 XX normal.

El grupo sanguíneo materno era AB y el Rh positivo. Las serologías para virus de hepatitis B, virus de hepatitis C, VIH, sífilis y toxoplasmosis fueron negativas. La paciente era inmune a la rubéola.

En el estudio ecográfico del tercer trimestre realizado a las 31 + 4 semanas de gestación, se evidenció una tumoración cardíaca de 22 milímetros, predominantemente sólida, que se localizaba en la aurícula derecha y en la proximidad de la salida de los grandes vasos, sin comprometerlos (figs. 1 y 2). Existía un derrame pericárdico discreto acompañante, sin objetivarse signos de insuficiencia cardíaca fetal. La sospecha ecocardiográfica fue de teratoma.

El parto tuvo lugar a las 32 + 3 semanas, mediante la realización de una cesárea, previa maduración fetal con corticoides, naciendo una mujer viva de 1,950 gramos con un test de Apgar de 6/8.

El estudio ecocardiográfico posnatal evidenció la existencia de una tumoración de 20 milímetros, a nivel del techo de



Figura 1 Ecocardiografía fetal, corte de 4 cámaras: Tumoración redondeada de aspecto predominantemente sólido, que mide aproximadamente 2 centímetros y que parece depender de la aurícula derecha.



Figura 2 Ecocardiografía fetal, corte de 3 vasos: La tumoración anterior se localiza próxima a los grandes vasos, aunque sin comprometerlos. Existe un discreto derrame pericárdico acompañante.

la aurícula derecha, de ecogenicidad heterogénea, compatible con un teratoma cardíaco. La resonancia magnética nuclear describía la existencia de una masa isodensa, con signos de posible sangrado intralesional.

A los 15 días de ingreso en la Unidad de Neonatos aparecen signos evidentes de insuficiencia cardíaca, que requirieron medidas de soporte, y ante esta complicación se planifica cinco días después el tratamiento quirúrgico, que implicó la resección de la masa dependiente de la aurícula derecha.

El diagnóstico anatomopatológico del tumor fue de un hemangioma capilar.

El postoperatorio inmediato se complicó por el desarrollo de un fallo hemodinámico tras la cirugía, que se resolvió con medidas de soporte agresivas, siendo posteriormente la evolución favorable. La paciente fue dada de alta a los 2 meses de vida.

Caso 2

Paciente de 17 años, sin antecedentes médicos de interés, con antecedentes obstétricos de 2 gestaciones con un parto eutócico a término y un aborto.

La gestación fue controlada, con serología negativas, a excepción de inmunidad para la rubéola, y las ecografías del primero y del segundo trimestre fueron acordes, y sin hallazgos patológicos.

En el estudio ecográfico realizado en la semana 27 de gestación, se objetivó una tumoración intracardiaca dependiente del septo interventricular, que ocupaba la totalidad de la cavidad ventricular izquierda, con colapso de la aurícula izquierda, insuficiencia mitral y derrame pericárdico moderado.

En el estudio ecocardiográfico dicha tumoración se presentaba como una masa isoecogénica con el miocardio adyacente, de aspecto sólido, única, compatible con fibroma cardíaco (fig. 3).

Ante los hallazgos ecocardiográficos de deterioro de la función cardíaca, se administran corticosteroides para conseguir la madurez fetal, finalizando la gestación mediante cesárea a la semana 32 de gestación. Nació un varón de 2.113



Figura 3 Estudio ecocardiográfico a las 27 semanas de gestación. Se evidencia una tumoración que depende del tabique interventricular y que ocupa la mayor parte del ventrículo izquierdo.

gramos, con un test de Apgar en el primer minuto/a los cinco minutos de 6/7, con un pH de cordón de 7,23.

Posnatalmente se realiza una radiografía de tórax y una ecocardiografía. En la primera se objetivó una cardiomegalia severa. En el estudio ecocardiográfico se evidenció una tumoración dependiente de tabique interventricular, que ocupa la mayor parte de la cavidad del ventrículo izquierdo, con aspecto ecográfico de fibroadenoma. Derrame pericárdico e insuficiencia mitral moderada.

Dadas las características de irreseccabilidad del tumor se decide la abstención terapéutica.

El neonato sufre un deterioro progresivo de la función cardíaca, falleciendo a las 44 horas de vida. No se dispone de estudio anatomopatológico definitivo del tipo de tumor intracardiaco.

Discusión

Las tumoraciones intracardiacas son infrecuentes, realizándose el diagnóstico prenatal durante el estudio ecográfico fetal en el segundo, o tercer trimestre de la gestación⁷, y los hallazgos más habituales son un corte ecográfico de cuatro cámaras cardiacas anormal, alteraciones del ritmo cardiaco, o signos de insuficiencia cardiaca.

Las características ecográficas de la tumoración hallada (número, tamaño, localización y ecoestructura) permiten un diagnóstico de sospecha de la extirpe histológica del tumor, pero que no se siempre se corresponde con la anatomía patológica posnatal.

El tipo anatomopatológico más frecuente, con un 60%, es el rabiomioma. Esta tumoración se asocia en un 50-78% de los casos a esclerosis tuberosa^{1,13}, fundamentalmente si se trata de tumores múltiples. En muchas ocasiones la presencia de los rabiomiomas es el único marcador de la enfermedad. Su localización más frecuente es a nivel del tabique interventricular, y ecográficamente se presentan como unas tumoraciones únicas o múltiples, de tamaño variable, redondeadas, homogéneas e hiperecogénicas¹¹.

Los teratomas representan el 20% de las tumoraciones intracardiacas, siendo su localización habitual extracardiaca (a nivel del pericardio y de la raíz de las arterias pulmonar y aorta). Suelen presentarse como tumoraciones únicas, heterogéneas y pediculadas. Pueden presentar clínica por compresión (fracaso cardiaco, derrame pericardico, hydrops fetal no inmune y muerte fetal)^{11,12}.

Los fibromas representan un 12% de los tumores fetales cardiacos. Se localizan a nivel del miocardio ventricular, suelen ser lesiones únicas, sólidas, isoecogénicas con el tejido miocárdico adyacente y pueden tener calcificaciones centrales. Presentan crecimiento en el periodo posnatal¹¹. Estas características hicieron que nuestro segundo caso fuera diagnosticado de probable fibroma cardiaco, aunque desgraciadamente no disponemos de la confirmación histológica por no haberse realizado necropsia del recién nacido.

Los hemangiomas son tumores intracardiacos poco frecuentes, que se localizan próximos a la aurícula derecha o a las venas. Se asocian a mesotelioma o rabiomioma. Clínicamente pueden asociarse a un derrame pericárdico y ecográficamente se presentan como lesiones sésiles de ecogenicidad mixta¹¹. Nuestro primer caso corresponde a este tipo de tumores, un hemangioma capilar, que se presentó a la 31 + 4 semana de gestación como una tumoración cardiaca de 22 milímetros, predominantemente sólida, que se localizaba en la aurícula derecha y en la proximidad de la salida de los grandes vasos, sin comprometerlos y que se asociaba a derrame pericárdico.

Los mixomas cardiacos fetales son excepcionales, a diferencia de lo que ocurre en los tumores cardiacos primarios del adulto, de modo que suponen un 95-98% de los casos y constituyen el tumor cardiaco primario más frecuente en este grupo de población^{9,10}. Su comportamiento suele ser bifásico, con un crecimiento progresivo hasta la semana 32 de gestación, y posteriormente tiende a reducirse progresivamente durante los dos primeros años de vida.

La realización de una ecocardiografía permite una correcta evaluación del tumor y de la repercusión clínica del mismo. La clínica la determina la localización y el tamaño del tumor, que puede producir arritmias cardiacas, obstrucción cardiaca, hydrops fetal no inmune y muerte fetal¹⁵.

Los indicadores de un mal pronóstico son el desarrollo de obstrucción al flujo, alteración de la válvula atrioventricular con regurgitación, presencia de arritmias cardiacas, insuficiencia cardiaca y desarrollo de hydrops fetal. Por ello, aunque la mayoría de estos tumores son benignos, su pronóstico no depende sólo de la naturaleza histológica, sino también de la localización, el tamaño, el número de tumores y las complicaciones asociadas.

Posnatalmente se deberá llevar a cabo un seguimiento exhaustivo de la tumoración cardiaca, realizando una evaluación conjunta por parte del pediatra y del cirujano cardiaco pediátrico. El tratamiento debe de ser individualizado en cada caso, estando reservando la cirugía para aquellos casos con repercusión hemodinámica^{8,14}.

En el primer caso, debido al progresivo deterioro hemodinámico de la paciente, fue preciso realizar tratamiento quirúrgico en el periodo perinatal. La posterior evolución del neonato fue favorable.

En el segundo caso, la gestación se finalizó por deterioro progresivo fetal en la vida intrauterina. El tumor se consideró

irresecable desde el punto de vista quirúrgico y el recién nacido falleció a las 44 horas de vida.

En el caso de que se sospeche un rabdomioma, es importante descartar una esclerosis tuberosa, debiéndose realizar pruebas de imagen cerebral, renal, inspección ocular, valoración dermatológica, encefalogramas y ecocardiogramas periódicos¹³.

En conclusión, los tumores cardíacos fetales son extraordinariamente raros, con diferencias histológicas respecto a los que se encuentran en la etapa adulta. El diagnóstico se realiza en el estudio ecográfico fetal del segundo o tercer trimestre de la gestación. El aspecto ecográfico permite sospechar la extirpe histológica, aunque no con una total seguridad. La actitud recomendada es expectante por la posibilidad de regresión espontánea, excepto en aquellos casos con repercusión clínica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Holle DG, Martin GR, Brenner JI, Fyfe DA, Huhta JC, Kleinman CS, et al. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol.* 1995;26:516–20.
- Burke A, Virmani R. Classification and incidence of cardiac tumors. En: *Tumors of the Heart and Great Vessels, Atlas of tumor pathology. Third series, fascicle 16.* Washington, MA: Armed Forces Institute of Pathology; 1996. p. 1–11.
- Buchino J. 50 years ago in the journal pediatrics- Primary cardiac tumors in infancy. 2004;144:80–86.
- Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med.* 1995;333:1610–7.
- Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol.* 1996;77:107.
- Blondeau P. Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;38:192–5.
- Geipel A, Krapp M, Germer U, Becker R, Gembruch U. Perinatal diagnosis of cardiac tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;17:17–21.
- Gutiérrez Laraya F, Galindo A, Olaizola J. Tumores cardíacos fetales. *Rev Esp Cardiol.* 1997;50:187–91.
- Paladini D, Tartaglione A, Vassallo M, Martinelli P. Prenatal ultrasonographic findings of a cardiac myxoma. *Obstet Gynecol.* 2003;102:1174–6.
- Burke A, Virmani R. *Atlas of tumor pathology. Third series, fascicle 16.* Washington, MA: Armed Forces Institute of Pathology; 1996;1:p. 55–85.
- Zhou QC, Fan P, Peng QH, Zhang M, Fu Z, Wang CH. Prenatal echocardiographic differential diagnosis of fetal cardiac tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;23:165–71.
- Campagne G, Quereda F, Merino G, García A, Herranz Y, Frutos A, et al. Benign intracardiac teratoma detected prenatally. Case report and review of the literature. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1998;80:105–8.
- Bader RS, Chitayat D, Kelly E, Greg R, et al. Fetal rhabdomyoma: Prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. *J Pediatr.* 2003;143:620–4.
- Guntheroth WG, Fujioka MC, Reichenbach D. Spontaneous resolution of obstructive valvular tumors in infants. *Am Heart J.* 2002;143:868–72.
- Groves AM, Fagg NL, Cook AC, Allan LD. Cardiac tumours in intrauterine life. *Arch Dis Child.* 1992;67:1189–92.