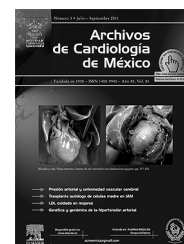




Archivos de Cardiología de México

www.elsevier.com.mx



COMUNICACIÓN BREVE

Rabdomioma cardíaco múltiple asociado a muerte intrauterina

Jorge A. Morales-Quispe,¹ Nilda Espínola-Zavaleta,² Rocío Caballero-Caballero,³
Guadalupe Brunner-Cruz,⁴ Sergio Uribe Alcántara⁵

¹Cardiólogo Pediatra Ecocardiografista, Hospital Materno Infantil del ISSEMyM.

²Cardiólogo Ecocardiografista, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Hospital ABC.

³Hematólogo, Centro Oncológico Estatal. ISSEMyM.

⁴Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Materno Infantil del ISSEMyM

⁵Hospital de Gineco-obstetricia N° 4 Luis Castelazo Ayala. IMSS.

Recibido el 9 de agosto de 2010; aceptado el 23 de mayo de 2011.

PALABRAS CLAVE

Rabdomioma cardíaco;
Ecocardiograma fetal;
Histopatología; México.

Resumen

El rabdomioma es el tumor más frecuentemente detectado en los niños desde la vida fetal, aunque su incidencia es muy baja. Este tumor es histológicamente benigno, pero puede provocar repercusión hemodinámica y manifestarse con datos de bajo gasto cardíaco, arritmias y excepcionalmente con muerte intrauterina, como en el presente caso, que fue detectado por medio de ultrasonido obstétrico, ecocardiograma fetal y se corroboró con el estudio histopatológico.

KEYWORDS

Cardiac rhabdomyoma;
Fetal echocardiogram;
Histopathology; Mexico.

Multiple cardiac rhabdomyoma associated to intrauterine death

Abstract

Rhabdomyoma is the most common cardiac tumor detected during fetal life and childhood; nevertheless its incidence is very low. This is a histologically benign tumor, but in some cases may cause hemodynamic repercussion with date of low cardiac output, arrhythmias and exceptionally intrauterine death as occurred in our case, which was detected by obstetric ultrasound and fetal echocardiogram and corroborated by histological study.

Correspondencia: Nilda Espinola Zavaleta. Juan Badiano N° 1, Colonia Sección XVI, Tlalpan, México, D.F., México. Teléfono: 5230 8198. Fax: 5606 3931. Correo electrónico: niesza2001@hotmail.com.

Introducción

Los tumores primarios del corazón en niños son muy raros; el rabdomioma resulta ser el más común, seguido del teratoma y fibroma.^{1,2} Holley³ revela una incidencia de tumores cardíacos de 0.14% en 14 000 ecocardiogramas, de los que 89% eran rabdomiomas. Bader y colaboradores informan la asociación de rabdomiomas con esclerosis tuberosa hasta en 79% de los casos.⁴ Estos tumores han sido diagnosticados en la etapa prenatal con una evolución benigna, lo que ha permitido su vigilancia hasta el parto. Sin embargo, algunos casos han tenido desenlace fatal.⁵

Objetivo

Presentar un caso de rabdomioma cardíaco múltiple, diagnosticado en la vida fetal y que ocasionó la muerte *in útero*.

Presentación del caso

Producto de la gesta dos, de madre de 26 años, quién se realizó ultrasonido obstétrico a las 22 semanas de gestación (SDG), en el que se demostró una masa intracardiaca en ventrículo izquierdo (**Figura 1**). A las 28 SDG se efectuó un ecocardiograma fetal que mostró dos masas hiperecogénicas, sólidas y homogéneas: la más grande de 25 mm por 30 mm localizada en el septum interventricular con extensión hacia el ventrículo izquierdo y otra pequeña localizada en el ventrículo derecho. El eco-Doppler reveló insuficiencia de la válvula atrioventricular izquierda, sin evidencia de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. La evolución clínica fetal fue sin alteraciones del ritmo cardíaco y con adecuada función ventricular hasta la semana 34, cuando la madre percibió disminución y ausencia de los movimientos fetales y el ultrasonido obstétrico corroboró la existencia de óbito fetal.



Ts: tumor septal, AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, SIA: septum interatrial, CV: columna vertebral.

Figura 1. Ultrasonido obstétrico realizado a las 28 SDG, que muestra una masa gigante hiperecogénica, homogénea, la cual involucra el septum interventricular y ocupa prácticamente todo el ventrículo izquierdo.

Hallazgos anatomopatológicos: El examen de autopsia encontró un feto masculino pretérmino, peso de 1600 g, con exfoliación epidérmica extensa (**Figura 2**), el corazón tenía cardiomegalia e hipertrofia ventricular izquierda (**Figura 3**) y en la ventriculotomía se observó una tumoración grande, firme, de color blanco, con bordes bien circunscritos que prácticamente ocupaba toda la cavidad ventricular izquierda (**Figura 4**), involucrando por contigüidad



Figura 2. Exfoliación epidérmica extensa.

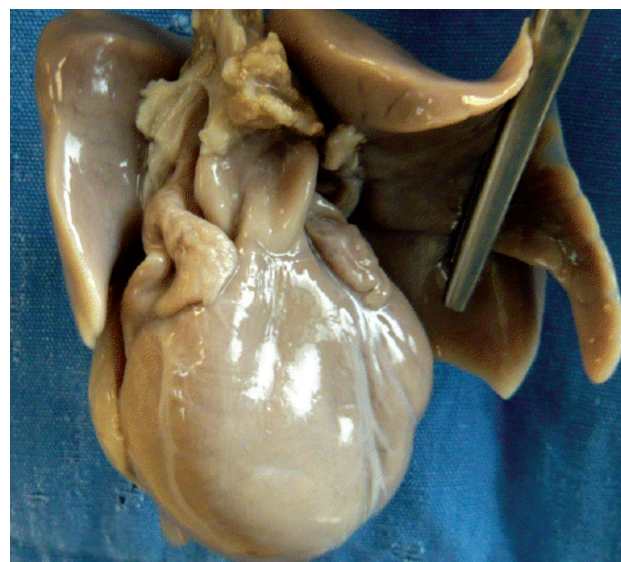


Figura 3. Vista externa de la pieza anatómica que muestra gran cardiomegalia.

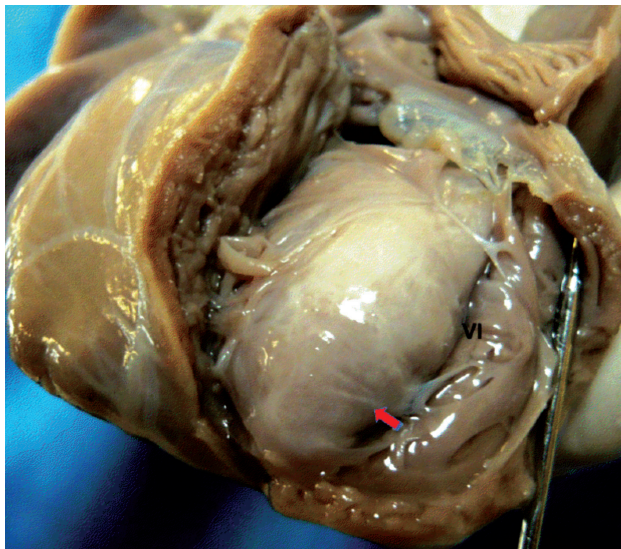


Figura 4. Vista interna del ventrículo izquierdo con un rabdomioma gigante en su interior, que ocupa prácticamente toda la cavidad ventricular (flecha).

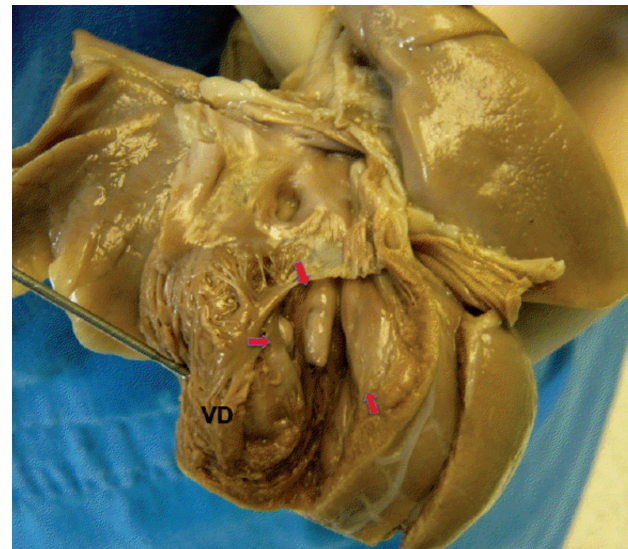


Figura 5. Vista interna del ventrículo derecho con múltiples tumores pequeños localizados en el septum interventricular y en la pared libre de este ventrículo (flechas).

a la válvula mitral, con obstrucción a la vía de salida ventricular. Se encontraron otras dos tumoraciones menores de localización intramural en ventrículo derecho (**Figura 5**). La histopatología realizada mostró células grandes, poligonales que contienen numerosas vacuolas y abundante citoplasma eosinofílico granular llamadas “células en araña” (**Figura 6**), pero sin evidencia de bandas fibrosas delgadas dirigiéndose de la membrana citoplasmática hacia el núcleo.

Discusión

El rabdomioma es el tumor cardíaco más común en los niños y su asociación con esclerosis tuberosa se ha señalado hasta en 79% de los casos y 50% de los niños con esclerosis tuberosa muestran evidencia ecocardiográfica de rabdomiomas.⁴ En nuestro paciente no había historia familiar ni hallazgos anatomopatológicos de esta asociación.

A pesar de ser un tumor histológicamente no invasivo y no metastásico, puede causar la muerte prematura en la etapa fetal,⁴⁻⁷ la cual se ha relacionado con cuatro mecanismos:

1. El número, tamaño y posición de los tumores, que pueden provocar obstrucción al tracto de salida y entrada ventricular, el eco-Doppler es de gran ayuda en estos pacientes. Chao y colaboradores publicaron una serie de 138 casos detectados en la etapa prenatal desde 1982, con un total de 16 muertes neonatales y 15 muertes fetales; después de un análisis multivariado se determinó que los factores pronósticos de muerte fueron: *hidrops fetal* ($p < 0.0001$) y tumor cardíaco mayor de 20 mm ($p < 0.0001$),² como es el caso que nos ocupa.
2. Pueden interferir con el sistema de conducción cardíaca y desarrollar bloqueo aurículo-ventricular, taquicardia ventricular, supraventricular y síndrome de Wolf-Parkinson-White; o puede resultar en *hidrops fetal*, que no presentó este paciente.

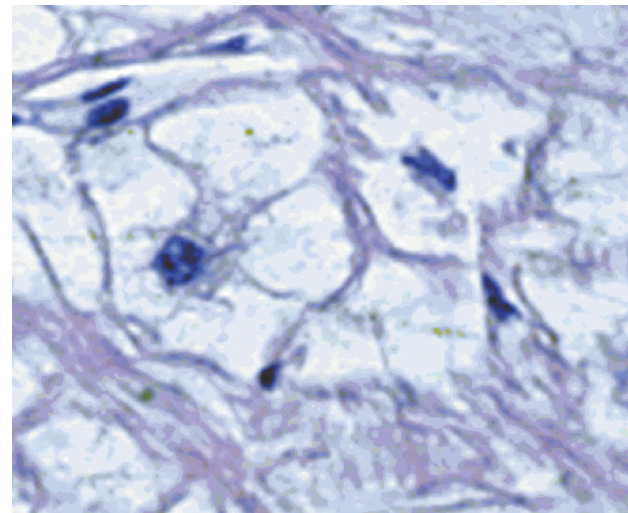


Figura 6. En el estudio histopatológico se observan células con abundante citoplasma eosinofílico granular (células en araña).

3. Infarto al miocardio intrauterino, debido a la compresión extrínseca y obstrucción por un rabdomioma largo. La coexistencia con taquicardia supraventricular puede tener efecto deletéreo en éstos casos.⁵ En la autopsia de este caso, no se evidenciaron datos de infarto al miocardio.
4. Disfunción ventricular izquierda, debido al compromiso de la pared libre del ventrículo izquierdo, músculo papilar y septum interventricular, contribuyendo a bajo gasto cardíaco y falla cardíaca congestiva. En nuestro caso no se determinó disfunción ventricular izquierda, porque el último eco fue a las 28 semanas de embarazo.

y el óbito ocurrió en la semana 34, pero se infiere que existió, por la infiltración del septum interventricular y la presencia de una tumoración grande en el ventrículo izquierdo que ocupaba prácticamente toda la cavidad ventricular.

Este tumor tiene un crecimiento importante a partir de la vigésima semana de gestación y el ecocardiograma fetal ha permitido su diagnóstico oportuno así como su seguimiento.^{5,7-10} En el ecocardiograma se observa una masa homogénea y ecoluciente (brillante), localizada más frecuentemente en los ventrículos, especialmente en el septum interventricular y músculos papilares del ventrículo izquierdo; pueden ser únicos o múltiples como el presente caso.

El manejo durante la etapa fetal es difícil, depende del tamaño del tumor, su localización y el curso del embarazo. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando existen síntomas que comprometen la vida del paciente como: obstrucción crítica del flujo sanguíneo, insuficiencia cardíaca o arritmias intratables.^{11,12} La conducta conservadora puede ser una alternativa, particularmente cuando no hay obstrucción. Se han reportado casos con resolución espontánea hasta los tres años de edad, con buen pronóstico a largo plazo.¹³

Conclusiones

En nuestro caso, su tratamiento debió ser quirúrgico en la vida fetal, dado el crecimiento progresivo de la masa tumoral y la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, que se detectó en el estudio anatomopatológico, misma que, junto con la disfunción ventricular izquierda relacionada con el compromiso del septum interventricular y de la cavidad ventricular izquierda así como del ventrículo derecho, contribuyeron a la muerte fetal.

Referencias

1. Beghetti M, Gow RM, Haney I, et al. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15 years review. *Am Heart J* 1997;13:1107-1114.
2. Chao AS, Chao A, Wang, et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and metanalysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31:289-295.
3. Holley DG, Marin GR, Brenner JI. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:516-520.
4. Bader RS, Chitayat D, Kelly E, et al. Fetal rhabdomyoma: Prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex. *J Pediatr* 2003;143:620-624.
5. Geva T, Santini F, Pear, et al. Cardiac rhabdomyoma. Rare cause of fetal death. *Chest* 1991;99:139-142.
6. Gayón-Vera E, López-Candiani C, Carrera-González JE. Rhabdomyoma cardíaco fetal como causa rara de hydrops fetalis. Reporte de un caso. *Ginecol Obstet Mex* 2009;77:583-588.
7. Nir A, Ekestein S, Nadjari M, et al. Rhabdomyoma in the fetus: illustration of tumor growth during the second half of gestation. *Pediatr Cardiol* 2001;22:515-518.
8. Otero JC. Rhabdomyoma: Tumor del corazón fetal. Diagnóstico prenatal. *Rev Col Obst Ginec* 2005;56:176-179.
9. Peña-Cedeño A, Vasallo-Pastor N, Bery-Pérez AF. Rhabdomyoma cardíaco biventricular. Reporte de un caso diagnosticado in útero por ecografía. *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc* 2001;15:52-55.
10. Aceves-Millán R, Camacho-Díaz M, Amescua-Gómez L, et al. Diagnóstico ecocardiográfico fetal de rhabdomyoma intracardíaco. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Espec Médico-Quirúrgicas* 2008;13:93-96.
11. Miranda-Chávez I, Muñoz-Castellanos L, Buendía-Hernández. Rhabdomyoma gigante intracardíaco en la etapa neonatal. Reporte de un caso. *Arch Cardiol Mex* 2004;74:49-52.
12. Cigarroa-López JA, García-Jiménez Y, Yáñez-Gutiérrez L, et al. Rhabdomyoma cardíaco tratado quirúrgicamente con éxito y revisión de la literatura. *Arch Cardiol Mex* 2005;75:113-117.
13. Baspinar O, Celkan A, Adli M, et al. Fetal Rhabdomyoma: Prenatal diagnosis and postnatal outcome. *Gaziantep Tip Dergisi* 2008;14:41-42.