

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE TUMORACIONES INTRACARDÍADAS

M. Monclús, J. Astor, A. Pereda, F. Ojeda
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Fundación Hospital Asilo de Granollers
mmonclus@fhag.es

INTRODUCCIÓN

Se presenta el diagnóstico diferencial de las tumoraciones intracardíacas a partir del caso clínico de una gestante con esclerosis tuberosa, al feto de la cual, se detectó la presencia de tumores cardíacos sugestivos de rabiomiomas.

CASO CLÍNICO

Primigesta de 26 años con antecedente personal de esclerosis tuberosa y crisis epilépticas en tratamiento que es visitada en nuestro centro a las 33 semanas de gestación para la realización de la ecografía de tercer trimestre.

Durante la exploración se detectó la presencia de una tumoración intracardíaca situada a ventrículo izquierdo de 7x4 mm (Fig. 1), otra a nivel del septo interauricular derecho de 4x4 mm (Fig. 2) y otra a nivel de ventrículo derecho (Fig. 3) ambas bien definidas, ecogénicas y homogéneas. No se detectaron otras anomalías fetales.



Fig. 1. Tumoración intracardíaca en ventrículo izquierdo.



Fig. 2. Tumoración a nivel de septo.



Fig. 3. Tumoración intracardiaca en ventrículo derecho.

Nació una niña, confirmándose la existencia de varios tumores intracardiacos mediante ecocardiografía. En el estudio mediante TAC cerebral se apreciaba la existencia de lesiones en la sustancia blanca del hemisferio derecho que podrían corresponder a tuberosidades subcorticales.

La niña presentaba catarata congénita y hamartoma retiniano derecho así como lesiones hipomelánicas cutáneas.
Clínicamente presentaba cuadros convulsivos que requirieron tratamiento con vigabatrina. Fue diagnosticada de esclerosis tuberosa.

DISCUSIÓN

Las tumoraciones intracardíacas son infrecuentes^{2,3,4}, existe una prevalencia de 0.0017-0,28%¹. De los cuales en un 97% de las ocasiones se trata de tumoraciones benignas¹.

El diagnóstico se realiza a partir de las características ecográficas del tumor: tamaño, ecoestructura, localización y número^{1,8,10}.

En la tabla siguiente se presenta el diagnóstico diferencial de las tumoraciones intracardíacas según sus rasgos ecográficos^{1,2,3,4}.

	Frecuencia	Número	Localización	Características	Tamaño	Clínica
RABDOMIOMA	60%	variable	Tabique IV y pared libre ventricular y auricular	Masa redonda, homogénea, hiperecoica	variable	Asintomático. Asociación con esclerosis tuberosa 50-78%
TERATOMA	25%	único	Extracardíaco En pericardio y raíz A.pulmonar y Aorta	Heterogéneo, pediculado y encapsulado. De aspecto irregular alternando áreas quísticas con sólidas.	Aumentan durante la gestación	Por compresión: -fracaso cardíaco -hidrops no inmune -muerte fetal Derrame pericárdico
FIBROMA	12%	solitario	Miocardio ventricular	Aspecto sólida. Pueden sufrir degeneración quística con necrosis y calcificaciones centrales.	Aumentan durante la gestación	Crecimiento posnatal
HEMANGIOMA	infrecuente		Zona próximas a aurícula derecha	Masas sesiles de ecogeneidad mixta		Derrame pericárdico.

Orientación diagnóstica

Los rabdomiomas son las tumoraciones cardíacas más frecuentes⁷ y mantienen una asociación con la esclerosis tuberosa en un 50-78% de los casos^{6,9}. Muchas veces su presencia es el único marcador de enfermedad durante el primer año de vida ya que a menudo no existen signos extracardíacos de la enfermedad^{2,5,7,11}.

Diagnóstico prenatal

Mayoritariamente se diagnostican a finales del segundo trimestre y durante el tercero en el estudio ecográfico rutinario del mismo¹, aunque su estudio puede ser debido a un corte de cuatro cámaras anómalo o bien a taquicardia fetal^{4,8}.

Clínica y pronóstico

Su comportamiento es bifásico, existe un crecimiento progresivo hasta aproximadamente la semana 32 y posteriormente tiende a la reducción progresiva durante los dos primeros años de vida^{1,6}.

Es necesario realizar una ecocardiografía para determinar la repercusión clínica del tumor. Aunque la mayoría de ellos cursan de forma asintomática la clínica viene determinada por su localización, pudiendo producir arritmias fetales o obstrucción del flujo cardíaco, que se consideraran indicadores de mal pronóstico, provocando así una insuficiencia cardíaca, hidrops y muerte fetal².

Conducta

Cuando el estudio ecocardiográfico no demuestra repercusión hemodinámica se aconseja una conducta expectante⁴ ya que su tendencia evolutiva es a la regresión espontánea³. Sólo si hay una afectación grave de la función cardíaca se considerará finalizar la gestación o bien plantear cirugía intracardíaca².

Seguimiento

Posnatalmente se evaluará la evolución de las masas cardíacas, su impacto así como un seguimiento del desarrollo neurológico, con la intención de identificar al niño como afectado de esclerosis tuberosa¹. Igualmente se realizaran pruebas de imagen cerebral, renal, inspección ocular y dermatológica, electroencefalograma y ecocardiografía de forma periódica.

Esclerosis tuberosa

La Esclerosis Tuberosa es una enfermedad de herencia autosómica dominante con penetración alta y expresión variable, siendo frecuentes los nuevos casos por mutación. Se caracteriza por una afectación neurológica, determinante de la gravedad del cuadro (epilepsia, retraso mental, dificultad en el aprendizaje y alteraciones del comportamiento), lesiones cutáneas (angiofibromas faciales, tumores de Koenen) y otras anomalías viscerales asociadas (hamartomas gliales retinianos)^{1,12}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Galindo A: Diagnóstico prenatal de tumores cardíacos fetales: análisis retrospectivo de 18 casos. Prog Obstet Ginecol 2002;45(11):465-79
2. Geipel A: Perinatal diagnosis of cardiac tumors. Ultrasound Obstet Gynecol 2001;17:17-21
3. Axt-Fliedner R: Prenatal diagnosis of cerebral lesions and multiple intracardiac rhabdomyomas in a fetus with tuberous sclerosis. J Ultrasound Med 20:63-67,2001
4. Gutiérrez-Larraya F: Tumores cardíacos fetales. Rev Esp Cardiol 1997;50:187-191
5. George P: Fetal Rhabdomyoma: a prenatal echocardiographic marker of tuberous sclerosis. American Journal of Perinatology volume 9, number 2 March 1992
6. Paladini et al.: Cardiac multiple rhabdomyomatosis: prenatal diagnosis and natural history. Ultrasound Obstet Gynecol (1996)84-85
7. Cary O: Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyoma. American Journal of Medical Genetics 37:443-446 (1990)
8. Smythe J: Natural History of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. The American Journal of Cardiology November 15,1990
9. Alison M M Groves. Cardiac tumors in intrauterine life. Arch Dis Child 1992;67:1189-92
10. Hwa J: Primary intraventricular cardiac tumors in children: Contemporary diagnostic and management options. Pediatr Cardiol 15:233-237,1994
11. Smith H C: Cardiac rhabdomyomata in tuberous sclerosis: their course and diagnostic value. Arch Dis Child. 1989 Feb;64(2):196-200
12. OMIM Tuberous sclerosis.
www3.ncbi.nlm.nih.gov/Omim/searchomim.html. Consultada marzo 2004