

Diagnóstico ecocardiográfico de los tumores primarios del corazón en el feto

Echocardiographic diagnosis of fetal primary heart tumors

Andrés Savío Benavides,^I José Oliva Rodríguez,^{II} Carlos García Morejón,^{III} Carlos García Guevara,^{IV} Jacqueline Arencibia Faire,^V Jorge Ponce Bittar^{VI}

^I Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Titular. Consultante de Pediatría. Cardiocentro Pediátrico «William Soler». La Habana, Cuba.

^{II} Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado. Profesor Titular. Hospital Docente Ginecoobstétrico «Ramón González Coro». La Habana, Cuba.

^{III} Profesor Auxiliar de Pediatría. Cardiocentro Pediátrico «William Soler». La Habana, Cuba.

^{IV} Especialista de I Grado en Pediatría. Cardiocentro Pediátrico «William Soler». La Habana, Cuba.

^V Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Asesoramiento Genético. Centro Nacional de Genética Médica. La Habana, Cuba.

^{VI} Especialista de I Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar de Pediatría. Cardiocentro Pediátrico «William Soler». La Habana, Cuba.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. Se describen las características ecocardiográficas de los tumores cardíacos primarios en el feto y la evolución y complicaciones de éstos, con el propósito de analizar su comportamiento en dos períodos diferentes a lo largo de 20 años.

MÉTODOS. El estudio se desarrolló en dos etapas. En la primera se estudiaron 1,884 embarazadas entre las 18 y 22 semanas de gestación, que acudieron a la consulta por distintos factores de riesgo obstétrico. La técnica utilizada fue la misma empleada internacionalmente, con equipos Combison 320-5 y Aloka 860 con transductores electrónicos de 3,5 y 5 MHz, y Doppler codificado en color, para el estudio de los flujos intracavitarios y los gradientes de presión.

RESULTADOS. Se identificaron 6 tumores cardíacos, lo que representó el 0,3 % de los casos examinados. Cinco correspondieron a rabiomomas, y uno, a un mixoma

de la aurícula derecha. La mayoría obstruía los tractos de entrada o salida. Se observó arritmia en un caso. La sensibilidad y especificidad fueron del 100 % y 99,8 %, respectivamente.

CONCLUSIONES. Se demuestra la poca frecuencia de los tumores cardíacos en el feto y la importancia de la ecocardiografía por su alta sensibilidad y especificidad.

Palabras clave: Diagnóstico prenatal, tumores cardíacos, esclerosis tuberosa, rabiomiomas, asesoramiento genético.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Echocardiographic features of fetal primary heart tumors are described, as well as its natural history and its complications to analyze its behavior during two different periods along 20 years.

METHODS: Study was developed in two stages. In the first one a total of 1,884 pregnant between 18 and 22 gestational weeks were studied who were seen in consultation due to different obstetric risk factors. The technique applied was similar to that at worldwide using a equipment Combison 320-5 and Aloka 860 and electronic transducers of 3,5 and 5 MHz, and color coded Doppler to study the intracavitary flux and the pressure gradient.

RESULTS: Six cardiac tumors were identified representing the 0,3% of study cases. Five were rhabdomyosarcomas, and one was a right atrium myxoma. Most blockade the inlet and outlet tracts. There was an arrhythmia in a case. Sensibility and specificity rates were of 100% and 99,8%, respectively.

CONCLUSIONS: It was shown the poor frequency of fetal cardiac tumors and the significance of echocardiography by its high sensibility and specificity rate.

Key words: Prenatal diagnosis, cardiac tumors, tuberous sclerosis, rhabdomyomas, genetic advice.

INTRODUCCIÓN

En los últimos 25 años y a consecuencia del desarrollo acelerado de la ecocardiografía prenatal¹⁻³ y posnatal,⁴ los tumores cardíacos se evidencian con mayor frecuencia.^{2,4-6} En dicho período el diagnóstico se incrementó de un 0,06 % a un 0,32 %.^{4,6}

El diagnóstico prenatal por ultrasonido ha permitido demostrar que entre los tumores primarios del corazón el rabiomioma es el más común, y que éste representa el 80 % de dichos tumores.^{4,6}

Independientemente de su carácter benigno⁷⁻⁹ (al ser considerado un hamartoma y no una neoplasia verdadera), su tendencia en ocasiones a la obstrucción de los tractos de entrada o salida, y a la arritmogénesis cardíaca, hace que su pronóstico sea incierto.^{3,7-10}

Si a esto se añade su casi constante asociación a la esclerosis tuberosa,¹⁰⁻¹² el pronóstico no dependerá solamente de la repercusión cardíaca, sino de las múltiples complicaciones que esta entidad podría ocasionar.^{9, 13-14} El asesoramiento genético, por lo tanto, debe ser explícito y abarcar todos estos aspectos.

El propósito de esta investigación fue analizar el comportamiento de los tumores cardíacos primarios en el feto en dos períodos diferentes a lo largo de 20 años.

MÉTODOS

Se realizó un estudio en dos etapas, la primera (parte I) de carácter descriptivo observacional y retrospectivo en un total de 1884 embarazadas, entre las 18 y 36 semanas de gestación, quienes asistieron al Centro Nacional de Referencia del Hospital «González Coro» entre el 1ero. de enero de 1989 y el 31 de diciembre de 1992, por distintos factores de riesgo obstétrico: antecedentes personales o familiares de cardiopatías, hijo anterior con cardiopatía congénita, diabetes materna, ingestión de drogas, polihidramnios, onfalocele y sospecha de cardiopatía en un examen obstétrico rutinario.

La segunda etapa (parte II) se realizó 10 años más tarde, entre el 1ero. de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2006, y se incluyó la vista de la salida de vasos para validar la inclusión de esta vista en la pesquisa masiva de los tumores cardíacos.

En la primera parte de este trabajo la técnica empleada no difiere de la utilizada por otros autores, como *Allan*¹⁵ y *Kleiman*.¹⁶ El estudio fue realizado con un equipo Combison 320-5 provisto de transductores sectoriales mecánicos de cabeza rotatoria de 2,5 y 5 MHz, con facilidades adicionales de Doppler pulsado y continuo. También se utilizó en algunos casos un equipo Aloka 860 con transductores electrónicos de 3,5 y 5 MHz, con Doppler continuo y codificado en color, para el estudio de los gradientes de presión y la regurgitación valvular, respectivamente.

El diagnóstico ecocardiográfico en el caso de los rabdomiomas se basó en los criterios siguientes: presencia de tumores intracardíacos más comúnmente múltiples, de contorno lobulado, localización preferente en el tabique interventricular y estigmas, *in utero*, de otras lesiones extracardíacas (fundamentalmente neurológicas) indicativas de esclerosis tuberosa.^{4,5,7,17} En el caso de tumores únicos o solitarios se tuvieron en cuenta, además, el tamaño, la movilidad y las complicaciones.^{5,7,18}

El diagnóstico ecocardiográfico fue posteriormente confirmado mediante estudio necrópsico, excepto en un caso (no interrumpido), con una cardiopatía asociada, que falleció a consecuencia de ésta y la negativa familiar impidió la realización del estudio post mortem.

RESULTADOS

De las 1884 embarazadas estudiadas, 135 casos fueron positivos, lo cual representó un 7 % de incidencia de cardiopatías. De éstas, 6 correspondieron a tumores del corazón (4,4 % del total de cardiopatías y el 0,3 % de los casos

examinados) ([figura 1](#)), cifra elevada si la se compara con la referida por *Smythe* y cols.⁷ que reunieron 3 casos en un período de 20 años.

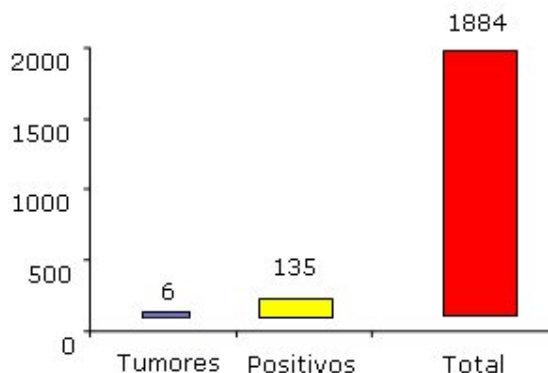


Figura 1. **Incidencia de tumores fetales (1989-1992).**

La edad gestacional osciló entre 23 y 31 semanas, con una media de 25,8. La edad materna fue muy variable, desde los 14 a los 26 años, con una media de 24,5 años.

Desde el punto de vista hemodinámico, la mayoría de los tumores obstruían: el tracto de entrada de un ventrículo (caso núm. 2), de ambos ventrículos (casos núm. 4 y 5) o el tracto de salida del ventrículo derecho (caso núm. 1) (tabla).

Tabla. **Caracterización de los tumores cardíacos fetales**

Caso núm.	Localización del tumor				Tipo de tumor	Conducta a seguir
	AD	VD	VI	SIV		
1	-	X	-	X	Rabdomioma	I
2	X	-	-	-	Mixoma	I
3	X	X	X	X	Rabdomioma	NO I
4	-	-	-	X	Rabdomioma	I
5	-	-	-	X	Rabdomioma	I
6	-	X	-	X	Rabdomioma	I

AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo;
SIV: septum interventricular; I: interrumpido

Se manifestó arritmia en un caso (número 3), que exhibía múltiples tumoraciones intracardiacas que ocupaban indistintamente ambos ventrículos, el septum y las válvulas atrioventriculares. Las tumoraciones en general pequeñas se acompañaban de una bradiarritmia grave, como lo reportado por *Cha'Ban* y cols.¹⁹

El caso número 1 presentó un tumor del septum interventricular (SIV), que ocupaba gran parte de la cavidad del ventrículo derecho y originaba una obstrucción parcial de su luz. Mediante el Doppler continuo, se demostró en este caso una regurgitación tricuspídea por el eco en color y un gradiente de presión de 48 mm Hg a nivel de su tracto de salida.

La localización del tumor fue principalmente a nivel del septum interventricular, y de esta forma se manifestaron 5 de los 6 casos estudiados ([figura 2](#)).



Figura 2. **Rabdomioma del tabique interventricular.**

En un feto la tumoración ocupaba la aurícula derecha y era muy movable: se desplazaba durante la diástole al ventrículo derecho para regresar en la sístole a la cavidad auricular. Se trataba de un mixoma, tumoración muy poco frecuente y según algunos⁵ aún no diagnosticada en el feto ([figura 3](#)).



Figura 3. **Mixoma de la aurícula derecha.**

Desde el punto de vista histopatológico, el diagnóstico de rabdomioma se confirmó en 4 casos, y el otro caso correspondió a un mixoma de la aurícula derecha, como ya se señaló.

El ecocardiograma fue diagnóstico en todos los casos, con una sensibilidad del 100 % y una especificidad del 99,8 %. En la [figura 2](#) pueden observarse las características ecocardiográficas de un rabdomioma y en la [figura 3](#) los rasgos distintivos del mixoma.

Todos los embarazos fueron interrumpidos, excepto uno, por decisión de la pareja. Se trató del caso núm. 3, el cual presentaba además una cardiopatía asociada y bradicardia grave.

De los 5 pacientes con rabdomiomas, 4 con estudio histopatológico y otro con criterio clínico y ecocardiográfico, solo se encontraron evidencias de esclerosis tuberosa en este último, al presentar durante su seguimiento posnatal, lesiones cutáneas y manifestaciones neurológicas compatibles con dicho diagnóstico.

Al momento del examen ultrasonográfico, no se constataron antecedentes familiares de tumores cardíacos ni manifestaciones cutáneas, neurológicas, renales o pulmonares de esclerosis tuberosa en ninguna de las pacientes.

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos primarios en el feto son a menudo múltiples y pueden encontrarse indistintamente en cualquier parte dentro de la cavidad cardíaca.³ En la presente casuística, de los 6 casos estudiados, la mitad fueron múltiples, hecho muy importante para el diagnóstico etiológico de rabdomioma,^{3,4} ya que los mixomas y fibromas son invariablemente tumores solitarios, y otros tumores primarios del corazón solo se observan ocasionalmente.^{6,18}

En relación con la incidencia, se encontró que los tumores constituyeron el 4,4 % (6/135) de los casos positivos, cifra elevada si se compara con la de *Smythe* y cols.,⁷ que encontraron solo 3 casos en un período de 20 años.

Nuestra incidencia coincide con la referida por *Allan*,¹⁵ quien detectó la presencia de tumores en el 4 % de sus casos. *Beghetti* y cols.,⁴ en un estudio de 12 casos, encontraron 4 casos entre 1985 y 1989, y 8 entre 1990 y 1995. Este incremento del número de casos lo atribuye el autor al desarrollo que los medios diagnósticos han alcanzado en los últimos años.

En cuanto al tipo de tumor, la mayoría (5/6) fueron rabdomiomas, 4 de ellos con comprobación necrópsica. En el estudio histológico se observaron células con grandes vacuolas y el patrón característico de fibras miocárdicas dispuestas en forma radial (células arañas).

El otro caso no fue interrumpido (caso núm. 3) debido a la negativa familiar y falleció a los 2 años y medio, a consecuencia de una cardiopatía congénita compleja. Esta rara asociación entre tumores del corazón y cardiopatías ya había sido señalada con anterioridad por *Matsuoka*.¹⁹

Es bueno señalar que la demostración histológica en el caso de los rabdomiomas no es necesaria para el diagnóstico cuando existen hallazgos ecocardiográficos típicos, como ocurrió en este caso.

En el diagnóstico diferencial de los tumores cardíacos no se debe olvidar la presencia de las pequeñas tumoraciones que con cierta frecuencia es posible apreciar en el ventrículo izquierdo a nivel de las cuerdas tendinosas. Se trata de engrosamientos de estas formaciones anatómicas, a veces denominadas *ping pong ball* por su aspecto redondeado y eco refringencia.

Estos focos ecogénicos, cuando son únicos, carecen totalmente de significación patológica y no comprometen por lo tanto la función cardíaca.

Una vez realizado el diagnóstico ecocardiográfico surge la interrogante: ¿cuál sería la conducta a seguir ante una masa intracardiaca primaria en el feto? La desaparición espontánea en la mayoría de los rabiomiomas plantea una segunda interrogante sobre la conducta a seguir: ¿qué hacer en estos casos? *Smythe*⁷ considera que dada la regresión espontánea de estos tumores, lo más recomendable es mantener una actitud expectante.

En cambio, otros tumores benignos (fibromas, lipomas, mixomas, teratomas epicárdicos, hemangiomas, hamartomas multiquísticos y otros no identificables) tienen, aunque lentamente, la tendencia a crecer.^{3, 4} Esto no niega que en ocasiones los rabiomiomas también crezcan enormemente y ocupen la casi totalidad de ambos ventrículos y obstruyan completamente ambos tractos de entrada y de salida.

Es criterio generalizado^{4,7,18,20} que solo en presencia de complicaciones tales como obstrucción de los tractos de entrada, salida, o de ambos, arritmias, insuficiencia cardíaca o *hidropis fetalis* el pronóstico de los tumores primarios del corazón es muy desfavorable. A ello añadimos la frecuente asociación de estos tumores con esclerosis tuberosa, entidad que en un futuro puede poner en peligro tanto la calidad de vida del paciente, como su propia existencia, y la repercusión que sobre el ámbito familiar tendrá esta situación.

Es innegable que el equipo de diagnóstico prenatal debe afrontar juiciosamente esta problemática y debe instruir a la pareja no solo sobre los riesgos que corre, sino también sobre las posibilidades terapéuticas que nuestro sistema nacional de salud le ofrece en el caso de que la pareja se decida por la continuación del embarazo.

En conclusión, Los tumores cardíacos primarios en el feto son poco frecuentes y fáciles de diagnosticar por ecocardiografía. La ecocardiografía bidimensional no solo resulta diagnóstica - como lo demuestra su alta sensibilidad y especificidad, sino que durante el seguimiento de la embarazada, orienta en cuanto a la evolución pronóstica y las posibles complicaciones. Solo una cuarta parte de los rabiomiomas encontrados se asoció a esclerosis tuberosa; no obstante, al ser considerados por estudios internacionales como un marcador de ésta, el equipo de diagnóstico prenatal deberá tenerlo en cuenta cuando se brinde el asesoramiento genético.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ozono T, Chiba Y, Kanai H. Initial experiences of tissue harmonic imaging in the diagnosis of fetal cardiac tumors. *J Ultrasound Obstetrics Gynecology*. 2002;19(4):400-2.
2. Sklansky M. Fetal echocardiography: can early imaging identify fetuses at risk of congenital heart disease? *Nat Clin Cardiovasc Pract* 2005;2(1):12-3.
3. Groves AM, Fagg NL, Coock AC. Cardiac tumors in intrauterine life. *Arch Dis Child* 1992;67(1):189-92.

4. Beghetti M, Gow RM, Haney I. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15 year review. *Am Heart J* 1997;134(6):1107-14.
5. Zeppellini R, Gheno G, Cucchini F. Misleading Right-doppler findings in prolapsing right atrial myxoma. *Echocardiography: a Jnl. of CV Ultrasound & Allied Tech.* 1995;12(1):85-91.
6. Simcha A, Wells B, Tynan M, Waterston DJ. Primary cardiac tumors in childhood. *Arch Dis Child* 1971;48:508-14.
7. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990;66:1247-9.
8. Fenoglio JJ, McAllister HA, Ferrans VJ. Cardiac rhabdomyoma: A clinic pathologic and electron microscopic study. *Am J Cardiol* 1976;38:241-51.
9. Brand JM, Friedberg DZ. Spontaneous regression of a primary cardiac tumor presenting as fetal tachyarrhythmia. *J Perinatol.* 1992;12:48-50.
10. Muhler EG, Tumiski-Harder V, Engelhardt W. Cardiac involvement in tuberous sclerosis. *Br Heart J* 1994;72:584-90.
11. Giacoia GP. Fetal rhabdomyoma: a prenatal echocardiographic marker of tuberous sclerosis. *Am J Perinatol* 1992;9:111-4.
12. Maria BL, McCann KD, Roach SE. Tuberous sclerosis complex: pathogenesis, diagnosis, strategies, therapies, and future research directions. *J Child Neurol* 2004;19(9):632-42.
13. Foster E, Spooner E, Farina M. Cardiac rhabdomyoma in the neonate: surgical management. *Ann Thoracic Surg* 1984;37:249-53.
14. Geipel A, Krapp M, Becker R. Perinatal diagnosis of cardiac tumor. *J Ultrasound Obstetrics Gynecology* 2001;17:17-21.
15. Allan L. *Manual of fetal echocardiography.* Lancaster/Boston: Allan L. MTP Press Limited; 1986.
16. Kleinman Ch.S, Weinstein NS, Talner NS. Fetal echocardiography-applications and limitations ultrasound. *Med & Biol* 1984;10(6):747-55.
17. Zhou WX, Wang H, Ruan YM. Diagnostic value of echocardiography for cardiac tumors in infants and childhood. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2005;43(10):758-61.
18. Rasmussen LR, Hwang WS, Harder J. Intrapericardial teratoma ultrasonic and pathological features *J ultrasound Med* 1987;6:159-62.
19. Cha'Ban FK, Cohen-Overbeek IM, Wladimiroff VN. Multiple intracardiac tumors: spontaneous prenatal recovery of fetal bradyarrhythmia. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology.* 1996;8(2):120-96.
20. Matsuoka Y, Nakati T, Kawaguchi K. Disappearance of a cardiac rhabdomyoma complicating congenital mitral regurgitation as observed by serial two-dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 1990;11:98-101.

Recibido: 30 de julio de 2009.
Aprobado: 16 de septiembre de 2009.

Andrés Savío Benavides. Cardiocentro Pediátrico «William Soler». Calle 100 y Perla.
Altahabana. CP 10800. Boyeros. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: savio@infomed.sld.cu