

# Rabdomioma cardiaco: Diagnóstico prenatal.

## Cardiac Rhabdomyoma: Prenatal Diagnosis.

Gabriel León Letamendi <sup>1,2</sup>, Andrea Tinoco Vergara <sup>1</sup>, Gabriel León San Miguel <sup>1</sup>, Sandra Coronel <sup>2</sup>, Yuri Patiño <sup>3</sup>

<sup>1</sup> Médico Gineco Obstetra, Hospital Gineco Obstétrico Enrique C. Sotomayor, Guayaquil, Ecuador.

<sup>2</sup> Médico Ecografista, Hospital Gineco Obstétrico Enrique C. Sotomayor, Guayaquil, Ecuador.

<sup>3</sup> Médico Ecografista, Hospital Matilde Hidalgo de Procel, Guayaquil, Ecuador.

### RESUMEN

Los rabdomiomas son tumores benignos del músculo estriado que se localizan con mayor frecuencia en la cabeza y cuello. Los rabdomiomas son extremadamente raros en los adultos, siendo mucho más frecuentes en la primera infancia, generalmente de carácter congénito. El rabdomioma cardiaco es el tumor más común de la infancia, presentándose en el 75% de los casos antes del primer año. Se presenta en 1-2 casos/10.000 niños. Existe una clara asociación entre el rabdomioma cardiaco y la esclerosis tuberosa. Las lesiones son a menudo múltiples y se originan desde el septum ventricular o desde las paredes de los ventrículos aunque, en un 30% de los casos, las aurículas están afectadas. Nunca afectan a las válvulas cardíacas. Se desconoce su origen.

**Palabras Clave:** Esclerosis tuberosa; Rabdomioma; Septum ventricular; Válvulas cardíacas.

### ABSTRACT

Rhabdomyomas are benign tumors derived from striated muscle and their most frequently locations are: head and neck. Rhabdomyomas are extremely rare in adults, nevertheless they are very often during the childhood, and generally they are congenital. Cardiac rhabdomyoma is the most common primary pediatric tumor of the heart and it represents 75% of the cases before the first year of life. The prevalence of these tumors is 1-2 cases/10,000 children. It exists a clear association between the cardiac rhabdomyoma and tuberous sclerosis. It is usually represented as multiple lesions and they arise in the ventricular walls or septum, but auricles can be affected in 30% of the cases too. These tumors never involve cardiac valves. Their origin is unknown.

**Keywords:** Cardiac valves; Rhabdomyoma; Tuberous sclerosis; Ventricular septum.

## INTRODUCCIÓN

Los rabdomiomas son los tumores primarios de corazón más comunes, suelen descubrirse en los primeros años de vida porque obstruyen un orificio valvular o una cámara cardiaca. En el periodo perinatal inducen signos de bajo gasto y muerte súbita <sup>(1,2)</sup>.

Los rabdomiomas son masas miocárdicas pequeñas, localizadas en uno u otro hemicardio, en el septum interventricular o en las aurículas.

Los rabdomiomas son hamartomas o malformaciones, más que verdaderas neoplasias, afirmación que se basa en la elevada incidencia (50%) de esclerosis tuberosa notada en pacientes con rabdomiomas cardiacos <sup>(1,3-4)</sup>. Incluso, para algunos autores, el rabdomioma es indicativo de esclerosis tuberosa <sup>(5)</sup>. La esclerosis tuberosa es un síndrome neurocutáneo, autosómico dominante, que se manifiesta clásicamente por retraso mental, convulsiones, áreas de esclerosis cerebral y rabdomiomas <sup>(6)</sup>.

Las manifestaciones cardiacas suelen ser variadas: disminución de la función miocárdica por invasión mural extensa; insuficiencia derecha con cianosis por obstrucción de la vía de entrada o salida del ventrículo derecho, foramen oval permeable en los neonatos; edema pulmonar; bajo gasto cardiaco y síncope por obstrucción de la vía de entrada-salida del ventrículo izquierdo <sup>(7)</sup>;

Recibido 28/11/11; Revisado 20/12/11; Aceptado 17/03/12.

<sup>1,2</sup> Correspondencia: Dr. Gabriel León Letamendi.

Conflicto de intereses: ninguno declarado.

Hospital Gineco Obstétrico Enrique C. Sotomayor, Pedro Pablo Gómez y 6 de Marzo. Guayaquil - Ecuador.

Teléfono: (593-4) 413300

Correo electrónico: gabriell54@hotmail.com

© 2012 Revista MedPre.

disritmias, generalmente taquicardia supraventricular o síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW) <sup>(1,5)</sup> por compresión del sistema de conducción o alteración focal; bloqueos auriculoventriculares de diverso grado y bloqueos de rama <sup>(6,8)</sup>. La ecocardiografía transtorácica es la exploración de mayor eficacia <sup>(1)</sup>.

Las únicas indicaciones para la cirugía son el daño hemodinámico grave y ciertas arritmias. El pronóstico es favorable para los casos que remiten espontáneamente en los dos o tres primeros años de vida (54%) <sup>(9)</sup>. Algunos autores, incluso, han reportado remisión en 100% de los casos <sup>(1,10)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 17 años de edad, primigesta, que acude a control prenatal en la consulta externa del Hospital Enrique C. Sotomayor con un abdomen globuloso compatible con embarazo de 36 a 37 semanas de gestación + pérdida de tapón mucoso + dolor abdominal tipo contráctil, a la exploración vaginal presenta una dilatación de 3 – 4 cm con borramiento de 30% y membranas íntegras, llama la atención la fascie de la paciente con múltiples angiofibromas (Figura 1) y el antecedente de convulsiones en la infancia y rabdomiomas por ecocardiografía.



**Figura 1. Paciente primigesta.**  
Presencia de angiofibromas facial.  
**Fuente:** Dr. Gabriel León Letamendi.

Se revisan los exámenes realizados durante el seguimiento prenatal encontrándose una ecografía obstétrica (Tabla 1) que reporta: corazón fetal, a nivel de ventrículo izquierdo se observan 2 imágenes ecogénicas, la de mayor tamaño 10 mm y otra imagen de igual característica en ventrículo derecho sugestivas de rabdomiomas, y reporte doppler (Tabla 2).

**Tabla 1. Reporte ecografía obstétrica**

Reporte Ecografía	
Presentación	cefálica
Diámetro biparietal (DBP)	90 mm
Situación	longitudinal
Latido cardiaco fetal (LCF)	140 x minuto
Longitud fémur (LF)	69 mm
Dorso	lateral derecho
Columna	normal
Vejiga fetal	distendida
Líquido Amniótico (LA)	normal
Placenta	posterior
Madurez placentaria	2 -3
Previa	no
Circunferencia abdominal	300 mm
Peso	2574 g

**Elaborado por:** Dr. Gabriel León Letamendi.

**Tabla 2. Reporte doppler obstétrico**

Reporte Doppler	
A. cerebral media	IR 0.86
A. umbilical	IR 0.65
IR ACM / IR AU	1.32

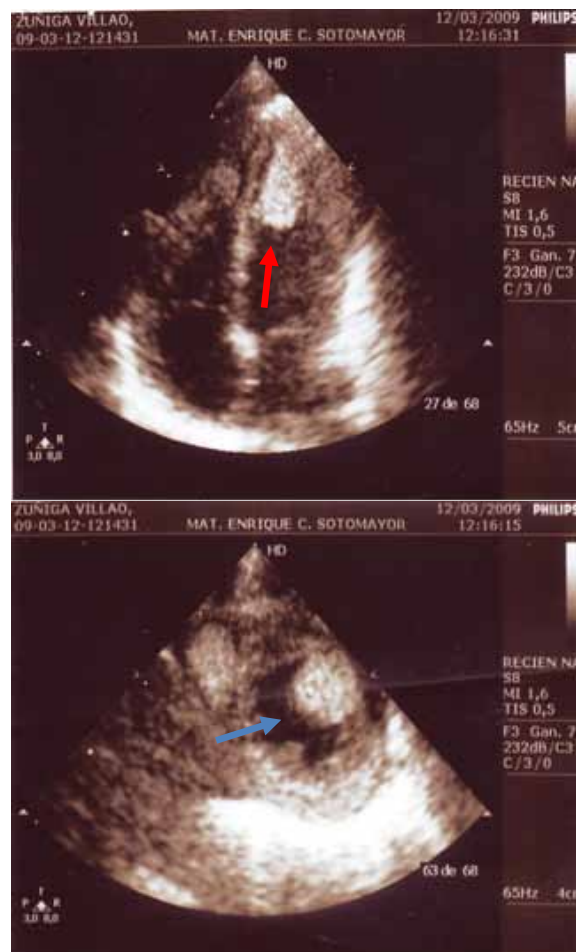
**Elaborado por:** Dr. Gabriel León Letamendi.

**Impresión diagnóstica:** Embarazo 36.4 SG + rabdomiomas cardiacos (Figura 2A y 2B). Se sugiere ecocardiografía fetal e interconsulta a Genética.

La paciente ingresa al área tocoquirúrgica con un diagnóstico de embarazo 36 – 37 SG + trabajo de parto (fase latente) + esclerosis tuberosa + primigesta juvenil y es derivada al área de alto riesgo; aquí es valorada por el médico de turno quien considera que la paciente tiene una pelvis justa para su parto, se le realizó también amniorrexia observando que no hay salida de líquido amniótico (oligomanios severo) y monitoreo fetal, el cual muestra desaceleraciones variables severas con variabilidad ausente (RCTG intranquilizante) por lo que se decide pasarla a cirugía.



**Figura 2A-2B. Ecocardiografía prenatal.**  
Presencia de rabdomiomas cardiacos (flecha verde).  
Fuente: Dr. Gabriel León Letamendi.



**Figura 3A-3B. Ecocardiografía neonatal.**  
3A. Rabdomioma en ápex de ventrículo izquierdo (flecha roja).  
3B. Rabdomioma sobre cara ventricular de válvula mitral (flecha azul).

Fuente: Dr. Gabriel León Letamendi.

Se realiza cesárea segmentaria obteniéndose un producto único, vivo, cefálico, sexo femenino, nace deprimido con APGAR 6-8 al minuto, líquido amniótico ausente, peso 2.487 g., talla 45 cm., circunferencia cefálica 33 cm., circunferencia torácica 30 cm., circunferencia abdominal 29 cm., correspondiente a una edad gestacional de 36 semanas; nace taquipneico por lo que se le coloca oxígeno, además presenta tono y reflejos disminuidos. Al examen físico se encuentran manchas hipocrómicas de bordes irregulares a nivel de tórax izquierdo. Se sugiere realizar exámenes complementarios de ecocardiograma y radiografía de tórax y re-historiar a la madre.

El ecocardiograma neonatal reporta rabdomioma en ápex de ventrículo izquierdo (Figura 3A) y ventrículo derecho; se encuentra otro pequeño sobre la cara ventricular de válvula mitral (Figura 3B).

En sala el neonato permanece con leve taquipnea (FR 62 por minuto), pletórico, con tiraje intercostal bajo, quejido esporádico, campos pulmonares ventilados con entrada de aire bilateral, se sospecha de síndrome de distrés respiratorio y enfermedad de la membrana hialina. Al realizarle una biometría hemática esta indica 34.174 leucocitos y aparece fiebre desde el sexto día de vida y dolor a la extensión de extremidades inferiores; se realizan radiografías de rodillas las cuales indican radiopacidad difusa, se descarta artritis séptica, la ecografía de partes blandas demuestra sospecha de derrame articular en cadera derecha, al hemocultivo se encuentra la presencia de *Pantoea spp* (bacteria nosocomial) y se instaura tratamiento con imipenen y vancomicina por 21 días. El neonato es dado de alta al mes con seguimiento por consulta externa por cardiología y traumatología.

## DISCUSIÓN

Los tumores primarios del corazón son poco frecuentes. Su incidencia en pacientes pediátricos es de 0.27%<sup>(2-4)</sup>. El 90% de estos tumores son benignos y asintomáticos; sin embargo, es importante diagnosticarlos porque pueden causar daño hemodinámico y provocar complicaciones<sup>(11)</sup>.

Se conocen varios tipos de tumores cardíacos, siendo los rabdomiomas los más frecuentes; estos se clasifican entre los tumores cardíacos primarios benignos y pueden ser de tipo fetal o adulto. Se ignora su origen, en particular sobre si derivan de células musculares estriadas neoplásicas o si son de origen hamartomatoso. No sufren cambios malignos, son generalmente múltiples y se localizan con mayor frecuencia en cabeza y cuello<sup>(3)</sup>. Aparecen por lo general como masas múltiples en ocasiones únicas, circunscritas, color gris pálido casi siempre en la pared de los ventrículos<sup>(12)</sup>.

El 60% de los tumores cardíacos congénitos son rabdomiomas, pudiendo ser múltiples y estar asociados a Esclerosis Tuberosa<sup>(13)</sup>. Su evolución es variable en el tiempo y a las manifestaciones clínicas que se presenten y el tratamiento quirúrgico es excepcional<sup>(14)</sup>. Los teratomas son el segundo tumor cardíaco en frecuencia con un 25% de los casos y el porcentaje restante corresponden a los fibromas<sup>(13)</sup>.

En el presente caso tenemos una madre con esclerosis tuberosa cuyo producto presenta rabdomiomas cardíacos y siendo esta patología de carácter autosómico dominante la presencia de estos tumores en el niño son indicativos de enfermedad<sup>(15)</sup>. Por otro lado la localización de los rabdomiomas (ápex de ventrículo izquierdo y ventrículo derecho y cara ventricular de válvula mitral) y su pequeño tamaño los hacen asintomáticos y le dan un buen pronóstico al neonato<sup>(16-18)</sup>.

El diagnóstico ecocardiográfico de los tumores cardíacos se efectúa mediante la identificación de una masa ecorefringente intramural o cavitaria y en esta evaluación es de gran utilidad el estudio doppler color, que inclusive permitirá su diagnóstico en etapas tempranas de gestación<sup>(19-25)</sup>.

## CONCLUSIONES

Se puede concluir afirmando que tanto paracetamol/ clorzoxazona como diclofenaco sódico son opciones valederas, con escasos efectos adversos y similares en eficacia terapéutica para tratar el dolor asociado a lumbalgia aguda.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aceves MR, Camacho DM, Amezcua GL, Ixcamparij RCH, y col. Diagnóstico ecocardiográfico fetal de rabdomioma intracardiaco. Comunicación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Med Quir.* 2008;13(2):93-96.
2. Cigarroa LJA, García JY, Yáñez GL, Jiménez AS, Martínez SA, Ortegón CJ, y col. Rabdomioma cardíaco tratado quirúrgicamente con éxito y revisión de la literatura. *Arch Cardiol Mex.* 2005 Jul-Sep;75 Suppl 3:S3-113-7.
3. Setter FH. *Medicina Interna. Tumores cardíacos.* Barcelona: Masson; 2003. p. 120.
4. Robbins SL. *Patología estructural y funcional. Neoplasias cardíacas.* 6ta edición. México: Mc Graw Hill-interamericana; 2002. p. 620.
5. Jiménez CS. Tumores cardíacos. *An Esp Pediatr.* 2000;52:36-40.
6. Otero JC. Rabdomioma: tumor del corazón fetal. *Rev Colomb Obst Ginecol.* 2005;56(2):176-9.
7. Isaacs H. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol.* 2004;25(3):252-73.
8. Miranda C, Muñoz C, Buendía H, Aranda F, Erdmenger O, Ramirez M. Rabdomioma gigante intracardiaco en la etapa neonatal. *Arch Cardiol Mex.* 2004;74(1):49-52.
9. Cabrera DA, Carboneroa JR. Esclerosis tuberosa. *An Pediatr. (Barc)* 2005;62:367-9.
10. Smythe JF, Dick JD, Freedom LM, Smallhorn JF. Natural History of Cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol.* 1990;68:1247-9.
11. Bernardo R, Quesada G, Vazquez-Camino F. Rabdomioma intracardiaco fetal como causa de trasplante cardíaco en recién nacido: a propósito de un caso. *Clin Invest Ginecol Obstet.* 2012;39(5):219-21.
12. Casasola K, Mazariegos C. Rabdomioma cardíaco congénito en un recién nacido. *Guatem pediátr.* 1989; 11(2):114-8.



13. De Ruiz M, Potter JL, Stavinoha J, Flournoy JG, Sullivan BM. Real-time ultrasound diagnosis of cardiac fibroma in a neonate. *J Ultrasound Med.* 1985 Jul;4(7):367-9
14. Freedom RM, Benson LN. Cardiac neoplasms. In Freedom RM, Benson LM, Smalhorn JF, eds. *Neonatal heart Disease.* New York: Springer Verlag; 1992. p. 723-9.
15. Campbell S. Isolated major congenital heart disease (opinión). *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;17:370-9.
16. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;17:367-9.
17. Haak MC, Twisk JW, Van Vugt JM. How successful is fetal echocardiographic examination in the first trimester of pregnancy? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20:9-13.
18. Muñoz H, Guerra F, Hernandez I. Ecocardiografía fetal. *Rev Chil Ultrasonog.* 2000;2:132-46.
19. Favre R, Cherif Y, Kohler M, Kohler A, Hunsinger MC, Bouffet N, et al. The role of fetal nuchal translucency and ductus venosus Doppler at 11-14 weeks of gestation in the detection of major congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003; 21(3):239-43.
20. Guariglia L, Rosatti P. Transvaginal sonographic detection of embryonic-fetal abnormalities in early pregnancy. *Obstet Gynecol* 2000;96:328-32.
21. Comas C, Mortera C, Torrents M, et al. Early diagnosis of fetal cardiac anomalies by transvaginal echocardiography in a high-risk population. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;1:256-61.
22. Economides D, Braithwaite JM. First trimester ultrasonographic diagnosis of fetal structural abnormalities in a low risk population. *Br J. Obstet Gynecol* 1998;105:53-7
23. Rustico M, Benettoni A. "Early screening for fetal cardiac anomalies by transvaginal echocardiography in an unselected population: the role of operator experience. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16:614-9.
24. Muñoz H, Guerra F, Hernandez I, et al. Congenital heart disease. Prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16:64.
25. Bomley B, Sanders, et al. Fetal echocardiography accuracy and limitations in a population and high and low risk for heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;166:354-4.

Marketing Digital

Diseño Web

Imágen Corporativa


Diseño Publicitario

Diseño de Editorial



**Studio QG**  
Diseño • Web • Print

Santiago Quinde Guerrero  
Gerente General / Diseñador

 045122821

 squindeg@hotmail.com

 0983323282

 www.studioqq.260mb.org