

Reporte de casos

Hospital Docente Gineco-Obstétrico de Guanabacoa

RABDOMIOMA CARDIACO BIVENTRICULAR. REPORTE DE UN CASO DIAGNOSTICADO *IN UTERO* POR ECOGRAFÍA

Dra. Adis L. Peña Cedeño,¹ Dra. Nancy Vasallo Pastor² y Dr. Abel Faure Berty Pérez³

RESUMEN

Se reporta el caso de un rabdomioma cardiaco congénito múltiple biventricular, diagnosticado a un feto *in utero*, mediante ultrasonido prenatal en una mujer de veinte años con un embarazo de 22 semanas. El seguimiento por ecografía fetal permitió la valoración del caso, procediéndose a la interrupción de la gestación y confirmación del diagnóstico. El estudio de la madre en la Consulta de Genética concluyó que era portadora de esclerosis tuberosa.

DeCS: RABDOMIOMA/congénito; RABDOMIOMA/ultrasonografía; ENFERMEDADES FETALES/ultrasonografía; ESCLEROSIS TUBEROSA/ultrasonografía; ULTRASONOGRAFIA PRENATAL; ABORTO INDUCIDO; NEOPLASMAS CARDIACOS/congénito; NEOPLASMAS CARDIACOS/ultrasonografía.

Los rabdomiomas cardiacos son lesiones frecuentemente asociadas a la esclerosis tuberosa,¹⁻⁴ y desempeñan un *rol* importante en el diagnóstico de esta entidad. Sin embargo, la identificación prenatal del tumor intraútero es poco común.

Estos tumores se presentan como lesiones solitarias o a veces múltiples. Clínicamente, pueden producir obstrucción en el flujo de la sangre, arritmia cardiaca,

estenosis valvular e isquemia miocárdica.^{3,5} Algunos autores han reportado una reducción espontánea del tamaño del tumor y hasta su remisión completa.^{6,7}

Por su histogénesis, los rabdomiomas han sido clasificados como harmartomas y algunos autores lo consideran como un vestigio embrionario.⁷ Sin embargo, aunque son lesiones benignas, pueden tener un comportamiento clínico desfavorable,

¹ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

² Especialista de II Grado en Anatomía Patológica.

³ Especialista de I Grado en Gineco-Obstetricia.

dependiendo del tamaño del tumor, su localización y el carácter multicéntrico.

En nuestro medio, y mediante el Programa de Pesquisaje de Malformaciones Congénitas, que incluye a la totalidad de las gestantes, se posibilita el diagnóstico de estas lesiones en el feto, su seguimiento por ecocardiografía y la valoración adecuada de la conducta que se debe seguir en cada caso, lo cual se realiza en la Consulta de Genética de la Maternidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

La paciente es una mujer de 20 años de edad, de la raza blanca, HC: 158345. Es de procedencia urbana y de ocupación ama de casa. No refiere antecedentes patológicos personales ni familiares de interés. Refiere padece de obstrucción nasal. Peso 114 lbs. Talla 154 cm.

Acude al Hospital remitida por su médico de familia para realizarse el Ultrasonido Obstétrico del Programa de Genética, con un embarazo de 22 semanas y de evolución satisfactoria. En dicho examen se observó una imagen ecogénica en el ventrículo izquierdo fetal, sugestivo de rabiomioma cardíaco. Se decide enviar el caso a la Consulta de Genética Provincial para seguimiento por ecocardiografía.

Informe de la Ecocardiografía Fetal: DBP 71 mm EG 28 sem. Modo B: Se observan dos masas ecogénicas en el ventrículo izquierdo que obstruyen el tractus de entrada y en parte el de salida del V.I. Existe otra tumoración más pequeña en el ápex del ventrículo derecho.

Conclusión: rabiomiomas. No arritmia cardíaca.

Se realiza interrupción de la gestación por mal pronóstico fetal, a causa de los hallazgos ultrasonográficos de tumor cardíaco, aunque no se acompañaba de

otros síntomas. La paciente es valorada de nuevo en la consulta de Genética, comprobándose la presencia de múltiples máculas hipocrómicas en la piel de ambos brazos, por lo que se concluye el diagnóstico de esclerosis tuberosa en la madre.

HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS

En el examen de necropsia se encontró un feto masculino, pretérmino de 1300 g, sin alteraciones de su hábito externo ni interno. El corazón *in situ* con buena emergencia de los grandes vasos. Abiertas las cavidades cardíacas se observan en ambos ventrículos, 5 masas tumorales dependientes del miocardio, de color blanquecino, de forma ovoideas, lisas, brillantes, cuyo diámetro oscila entre 0,4 y 1,3 cm. En el ventrículo izquierdo se observan las 3 tumoraciones de mayor tamaño, una situada en el tabique interventricular y 2 en la pared libre en relación directa por contiguidad con las válvulas mitral y aórtica, que prácticamente llenan la cavidad y obstruyen el paso de la sangre. Dos tumoraciones menores se observan en el ventrículo derecho, una en pared anterior hacia el ápex y la segunda en tabique interventricular alto. Al examen microscópico las lesiones muestran un tejido laxo, vacuolado con células de abundante citoplasma ensinófilo granular. Se comprueba la presencia de fibras musculares estriadas, así como glucógeno. Se realizaron las coloraciones especiales siguientes: Tricrómica de Mason, Carmin de Best y Sudan III, que permitieron hacer los diagnósticos diferenciales con otros tumores así como comprobar el diagnóstico de rabiomioma.



Fig.

DISCUSIÓN

El complejo esclerosis tuberosa es un desorden congénito, de transmisión autosómica dominante, que implica un

trastorno en la diferenciación y proliferación celular, afectando uno o varios órganos. El cuadro clínico es variable y muchos de los síntomas resultan de hamartomas en los órganos afectados, como el caso que nos ocupa. Las lesiones cutáneas típicas incluyen máculas hipomelanóticas en el 90 % de las pacientes.¹

En nuestro caso, la paciente refería buena salud, y solo presentaba las lesiones hipopigmentadas en piel, por ello el diagnóstico de esclerosis tuberosa pasó inadvertido hasta el presente, cuando los rabiomiomas del feto, producto de su primer embarazo, permitieron hacer el diagnóstico.

El rabiomioma cardiaco es un tumor raro, pero el más frecuente de los tumores cardiacos en la infancia, sobre todo en menores de 2 años, por lo cual se han empleado diversos procedimientos terapéuticos. En nuestro país es posible el diagnóstico prenatal en todos los casos con la interrupción oportuna de la gestación.

SUMMARY

The case of a congenital multiple biventricular cardiac rhabdomyoma diagnosed in a fetus *in utero* by prenatal ultrasound in a 20-year-old woman on the 22nd week of pregnancy is reported. The follow-up by fetal echography allowed to evaluate the case. Abortion was induced and the diagnosis was confirmed. The study of the mother at the Genetics Department concluded that she was carrier of tuberous sclerosis.

Subject headings: RHABDOMYOMA/congenital; RHABDOMYOMA/ultrasonography; FETAL DISEASES/ultrasonography; TUBEROUS SCLEROSIS/ultrasonography; ULTRASONOGRAPHY, PRENATAL; ABORTION, INDUCED; HEART NEOPLASMS/congenital; HEART NEOPLASMS/ultrasonography.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Roach ES. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am* 1992;39(4):591-600.
2. Chen FP, Chu. An infant with rhabdomyoma prenatally diagnosed in a mother with tuberous sclerosis. *J Formos Med Assoc* 1993;92(2):185-7.
3. Nir A. Tuberous sclerosis and cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1995;15(5):419-21.
4. Jozwick S, Kawalec W. Cardiac tumours in tuberous sclerosis. Their incidence and course. *Eur J Pediatr* 1994;153(3):155-7.

5. Demkow M, Sorensen K, Whitehead BF, Sullivan ID. Heart transplantation in an infant with rhabdomyoma. *Pediatr Cardiol* 1995;16(4):204-6.
6. San Roman C, Laco A, Pastor E, Galdano JM, Cabrera A. Rabdomioma biventricular, un caso de remisión espontánea. Estudio ecográfico bidimensional. *Rev Esp Cardiol* 1993;46(3):198-200.
7. Medion D, Pages A, Sarda P. Natural history of cardiac rhabdomyoma. Presentation of two cases with immunohistochemical study and review of the literature. *Arch Anat Cytol Pathol* 1994;42(1):29-43.
8. Holley DG, Martin GR. Diagnosis and management of fetal cardiac tumours: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995;26(2):516-20.

Recibido: 24 de marzo de 2000. Aprobado: 29 de marzo de 2000.

Dra. *Adis L. Peña Cedeño*. Hospital Docente Gineco-Obstétrico de Guanabacoa, Ciudad de La Habana, Cuba.