

Tumores cardíacos fetales

Federico Gutiérrez-Larraya Aguado, Alberto Galindo Izquierdo*, José Ignacio Olaizola Llodio*, María Teresa Sotelo Rodríguez***, Germán Merino Batres, José Manuel Velasco Bayón, Ana Pérez Martínez, Javier de Castro Fernández**, Daniel Ordóñez Pérez* y Pedro de la Fuente Pérez*

Sección de Cardiología Pediátrica y **Servicio de Neonatología, Departamento de Pediatría.

Sección de Fisiopatología Fetal, *Departamento de Obstetricia y Ginecología.

***Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil 12 de Octubre. Madrid.

tumores cardíacos/ feto/ rabdomioma/ ecocardiografía

Introducción y objetivos. Los tumores cardíacos fetales son extraordinariamente infrecuentes. Entre ellos, a diferencia de lo que sucede en los corazones adultos, predominan los rabdomiomas, sin que se hayan descrito mixomas durante la vida fetal. El objetivo del presente trabajo es analizar nuestra experiencia en tumores cardíacos o primarios detectados durante la vida fetal.

Métodos. Realizamos un estudio observacional descriptivo de fetos remitidos por diagnóstico prenatal ecocardiográfico de tumoraciones cardíacas.

Resultados. De entre más de 700 ecografías fetales remitidas a cardiología pediátrica, en 9 fetos se observaron un total de 13 tumoraciones cardíacas. En cuatro casos se pudo disponer de la histología tumoral (3 rabdomiomas y un hemangioma cavernoso) ya que 3 pacientes fallecieron en período neonatal (2 como consecuencia directa de la tumoración y uno por sepsis) y en el caso restante los padres decidieron la interrupción voluntaria del embarazo. Todos excepto un paciente, del cual no disponemos de información y por ello no conocemos su evolución, sobrevivieron al período neonatal y se encuentran en buen estado, aunque uno de ellos ha desarrollado una esclerosis tuberosa. Un paciente desarrolló progresivamente durante la vida fetal una hipoplasia de cavidades izquierdas probablemente secundaria a la obstrucción del paso de sangre a través del foramen oval. En el resto de los pacientes la repercusión hemodinámica de la masa o del trastorno del ritmo secundario fue mínima o ausente durante la vida fetal. Ninguna gestante fue remitida por pertenecer a un grupo de riesgo (esclerosis tuberosa).

Conclusiones. Los tumores cardíacos fetales son infrecuentes y desde el punto de vista histológico sus características son diferentes a los tumores cardíacos que se presentan en otras etapas de la vida. Dada la evolución de los casos que hemos observado recomendamos una actitud expectante.

FETAL CARDIAC TUMORS

Introduction and objectives. Fetal cardiac tumors are rare and have a different histology than in adults: in the fetus, rhabdomyoma is more prevalent, but myxoma has not been described. We report our experience with nine fetuses with prenatally diagnosed primary cardiac tumours.

Methods. This is an observational and descriptive study of fetuses investigated because of the prenatal and echographic diagnosis of heart tumors.

Results. There were nine fetuses with thirteen cardiac masses among more than 700 fetal echocardiographic studies performed by pediatric cardiologists. Histology was available in four of them; three rhabdomyomas and one cavernous hemangioma. In one of the cases, the parents elected to interrupt the pregnancy; three patients died in the neonatal period (two as a direct consequence of the tumors and one due to sepsis) and we have no histological information regarding any of the other five fetuses. The subjects who survived beyond the neonatal period are mostly doing well. However, one developed tuberous sclerosis and another developed a hypoplastic left heart syndrome, perhaps due to the massive restriction of flow across the foramen ovale. The tumors in the other cases were well tolerated and hemodynamic or arrhythmic consequences were minimal or absent. No women with risk factors such as tuberous sclerosis were included in our study.

Conclusions. Fetal cardiac tumors are rare and display a different histology. We recommend a conservative approach to treatment.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 187-191)

Correspondencia: Dr. F. Gutiérrez-Larraya.

Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil 12 de Octubre. Avda. de Andalucía, km 5,4. 28041 Madrid.

Recibido el 10 de junio de 1996.

Aceptado para su publicación el 21 de noviembre de 1996.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos son raros; su prevalencia, estudiada a partir de necropsias de pacientes de todas las edades, varía entre el 0,0017 y el 0,28%¹ y representa

TABLA 1
Descripción de los casos

Caso	Edad gestacional (semanas)	Localización	Número de tumores	Diámetro	Arritmias	Hallazgos	Otras localizaciones	AP	Evolución
1	32	AI	1	5 × 6 mm	No	Obstrucción tracto de entrada VI + foramen oval. Derrame pericárdico leve	No	Rabdomioma	Fallecimiento RN
2	29	VI	2	75% del VI	EV frecuente	75% vol. VI, partiendo del TIV ápeX (pequeño)	No	(?)	Otro centro
3	22	AD	1	10 × 7 mm	TA	<i>Hydrops</i> fetal leve	No	Rabdomioma	IVE
4	30	AD	1	20 × 20 mm	No	Derrame pericárdico leve	No	(?)	VS
5	38	AD, VI (TIV)	2	3 × 3,1 × 1 mm	ESV		No	(?)	VS
6	37	AI y VI	1	15 × 10 mm	No	Derrame pericárdico leve	No	(?)	VS
7	38	VI	2	10 y 5 mm	EV	Uno en pared libre, otro TIV sin derrame	Sí (posnatal), ET		VS
8	37	VI	1	No		Polimalformado, polihidramnios, ápeX VI	No	Rabdomioma	Fallecimiento RN
9	38	Válvulas AV	2	1 cm y 0,5 cm		IM e IT severas	No	Hemangioma cavidades	Fallecimiento RN

AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; IM: insuficiencia mitral; IT: insuficiencia tricúspide; ET: esclerosis tuberosa; EV: extrasístoles ventriculares; ESV: extrasístoles supraventriculares; TA: taquicardia auricular; VS: vivo sano; Fallecimiento RN: fallecimiento neonatal.

el 0,08% de los niños remitidos a un centro de cardiología pediátrica².

En niños son excepcionales los tumores cardíacos malignos (sólo existen tres casos descritos hasta la fecha³) y el 97% de los tumores cardíacos primarios corresponden a rabdomiomas (60%), teratomas (25%) y fibromas (12%). Los *rabdomiomas* se originan habitualmente en el tabique interventricular y también en la pared libre ventricular y auricular, asociándose a esclerosis tuberosa en el 50-78% de los casos^{2,4}, aunque no presenten otros signos incluso habiendo historia familiar positiva⁵ (a partir del hallazgo de un rabdomioma en un feto se han encontrado familiares afectados y no diagnosticados⁶). En los niños los rabdomiomas tienden a regresar en tamaño^{7,8} (especialmente en los dos primeros años de la vida⁹), y al contrario de lo que se observa en adultos no suelen producir obstrucción al llenado/vaciado de las cámaras cardíacas^{10,11}, por lo que sólo se recomienda plantear la cirugía en función de la situación clínica del paciente¹². La mayoría de los *teratomas* son extracardíacos y producen compresión por su tamaño; suelen estar localizados en el pericardio o en la raíz de la arteria pulmonar y/o de la aorta^{5,13-20}, suelen tener aspecto cístico y tienden a ir creciendo a lo largo de la gestación⁵. Los *fibromas*⁵ van creciendo posnatalmente y suelen desarrollar de-

generación quística con necrosis y calcificación en su porción central, son solitarios y habitualmente localizados en el miocardio ventricular. Los *hemangiomas* son muy infrecuentes^{1,3,21} y suelen originarse en zonas próximas a la aurícula derecha; habitualmente tienen un componente endocavitario o derrame pericárdico²². El resto de tumores son excepcionales y no se han descrito mixomas durante la vida fetal^{5,10} y son excepcionales durante la lactancia^{23,24}.

PACIENTES Y MÉTODOS

Revisamos retrospectivamente las aproximadamente 700 ecocardiografías remitidas para evaluación desde fisiopatología fetal, en los últimos seis años. Hallamos tumores cardíacos en 9 fetos en este período, durante el cual el número total de ecografías obstétricas fue de aproximadamente 39.000. El motivo de referencia a cardiología pediátrica fue en todos los casos el hallazgo en el cribado obstétrico habitual de una masa; ninguna gestante fue remitida por historia familiar de esclerosis tuberosa.

Las exploraciones fueron realizadas con un equipo Acuson XP 128 o Ultramark 9 HDI, con registro en vídeo estándar o profesional de las imágenes para su almacenamiento y posterior revisión.

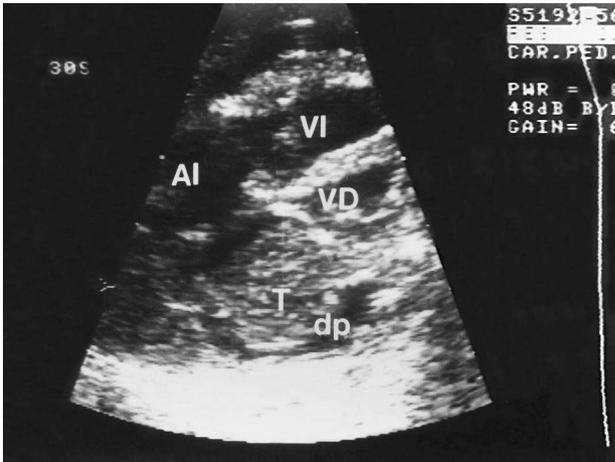


Fig. 1. Tumoración que ocupa prácticamente la totalidad de la aurícula derecha. Se observa un leve derrame pericárdico. Corresponde al caso 4; la masa fue involucionando y se ha resuelto completamente a los dos años de vida; AI: aurícula izquierda; dp: derrame pericárdico; T: tumor; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

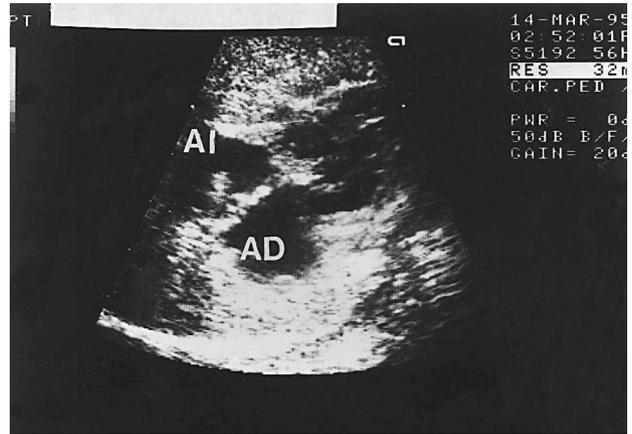


Fig. 2. Tumoración sellando el foramen oval que originó una hipoplasia de cavidades izquierdas. Corresponde al caso 1 que falleció en el período neonatal y que correspondió histológicamente a un rabdomioma; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

En cada uno de los casos se evaluaron las siguientes variables: 1) motivo de referencia; 2) edad gestacional en el momento del diagnóstico; 3) características ecocardiográficas del tumor, como número, tamaño, localización, ecogenicidad; 4) presencia o no de repercusión hemodinámica; 5) presencia o no de arritmias; 6) evolución; 7) diagnóstico histológico, y 8) otras características de interés, como tumores en otras localizaciones o malformaciones asociadas.

RESULTADOS

Aunque la edad gestacional media en el momento del diagnóstico fue de 33 semanas, el 55% se refirieron en la semana 37 y 38. En la **tabla 1** se resumen las variables analizadas en nuestro trabajo.

De los nueve fetos en cuatro de los casos había al menos dos tumores cardíacos y los otros cinco sólo mostraron una masa ecocardiográficamente, suman un total de 13 masas, repartiéndose de la siguiente forma: a) ventrículo izquierdo, 7; b) aurícula derecha, 3; c) aurícula izquierda, 2 masas (una de ellas corresponde a una masa que se extendía desde aurícula a ventrículo izquierdo y dentro del cómputo general queda incluida en el ventrículo izquierdo), y d) válvulas atrioventriculares, 2 masas. En nuestra serie no se detectó ningún tumor en el ventrículo derecho.

La mayoría de las masas eran grandes (1 cm) (**fig. 1**), oscilando el tamaño entre los 3 y 20 mm y todas ellas mostraron una densidad ecográfica homogénea y superior a la del miocardio.

En dos casos encontramos un *hydrops* leve y sólo en otros dos (casos 1 y 9) encontramos repercusión hemodinámica significativa: el primero por encontrarse en la superficie izquierda del tabique interauricular interfiri-

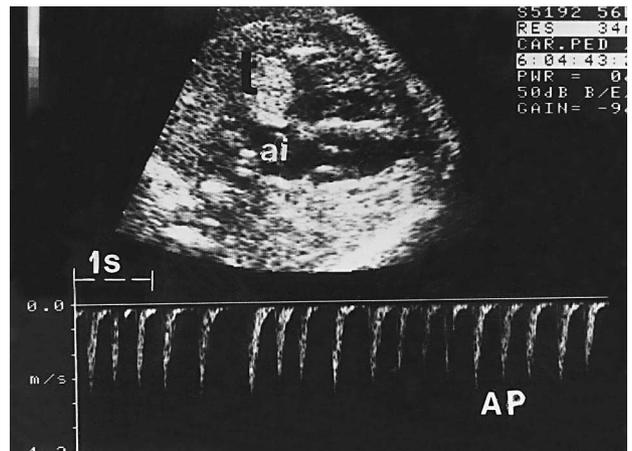


Fig. 3. Tumoración en la aurícula derecha que originó una taquicardia auricular con respuesta ventricular variable (se recoge flujo Doppler en la arteria pulmonar). Corresponde al caso en que los padres decidieron realizar una interrupción voluntaria del embarazo; 1: 1 segundo; AP: flujo Doppler en arteria pulmonar; AI: aurícula izquierda.

riendo con el paso de sangre a través del foramen oval (**fig. 2**) y obstruyendo el llenado del ventrículo izquierdo; este caso fue desarrollando una hipoplasia del ventrículo izquierdo. El último caso (9) mostró un crecimiento de la masa con insuficiencia valvular masiva.

Salvo en uno de los fetos (caso 9) no encontramos en la evolución crecimiento absoluto o relativo del tumor. Es más, en el caso 4, en el cual hallamos un tumor adherido a la pared libre de la aurícula derecha, objetivamos una regresión, llegando a desaparecer a los dos años de vida. Tampoco aparecieron tumores en otras localizaciones. No observamos que durante la gestación aparecieran más tumores que los descritos en la evaluación inicial.



Fig. 4. Anatomía macroscópica del hemangioma cavernoso en la que se observa la válvula mitral muy engrosada, con superficie blanquecina y de aspecto muy brillante que corresponde al tumor (t).

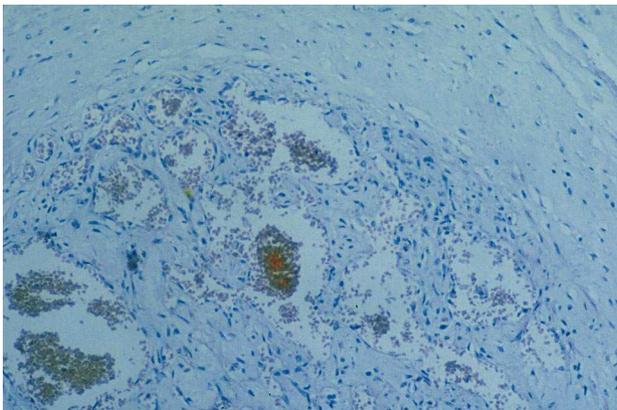


Fig. 5. Hemangioma cavernoso. Tinción de hematoxilina-eosina (x250). Sustitución del tejido valvular normal por una proliferación con características histológicas de endotelio vascular.

Cuatro de ellos mostraron arritmias significativas, en relación a la localización del tumor: dos con extrasístoles ventriculares (> 10/min), uno con extrasístoles supraventriculares (> 10/min) y otro con una taquicardia auricular con respuesta ventricular variable (fig. 3). En tres había derrame pericárdico, leve en todos los casos: dos de ellos fueron los tumores de mayor tamaño y sin embargo no presentaban compromiso hemodinámico, el otro (caso 1) probablemente desarrolló el derrame pericárdico como signo de insuficiencia cardíaca.

En la evolución ningún feto falleció intraútero, tres casos fallecieron en el período neonatal: el caso 1, que desarrolló hipoplasia ventricular izquierda en espera de donante, el caso 8, por una sepsis bacteriana, el caso 9, en insuficiencia cardíaca severa en espera de trasplante cardíaco; 4 están vivos y sanos y sin precisar intervención quirúrgica tras dos años de evolución, en un caso los padres decidieron una interrupción voluntaria del embarazo, y de un caso no disponemos información ya que no volvió a acudir.

Disponemos de anatomía patológica en 4 casos: tres fueron rabdomiomas y un caso de hemangioma cavernoso con afectación de las válvulas mitral y tricúspide (figs. 4 y 5).

DISCUSIÓN

En nuestra serie, el motivo de referencia fue el hallazgo de una ecografía anormal; sorprendentemente ningún caso fue remitido por historia familiar de esclerosis tuberosa que, sin embargo, pueden mostrar tumoraciones cardíacas ya intraútero^{12,25} y está indicado el cribado ecocardiográfico prenatal. En otras series el motivo de referencia fue el hallazgo de arritmias fetales o la prevalencia de éstas como motivo de consulta fue mayor que en la nuestra, pero las diferencias probablemente sean debidas a la inclusión de diferentes trastornos del ritmo (incluidos extrasístoles muy ocasionales)^{7,8}.

En nuestra serie no se produjo ningún fallecimiento intraútero (aunque no conocemos la historia natural de uno de los casos) y fue escasa la repercusión hemodinámica (los signos de *hydrops* fueron muy leves) intraútero.

Hasta la actualidad no se había descrito ningún caso de hemangioma cavernoso fetal: el paciente más joven tenía 4 meses²⁶. Nuestro paciente (figs. 4 y 5) mostró una insuficiencia valvular intraútero que evolucionó muy rápidamente en severidad tras el nacimiento, falleciendo en insuficiencia cardíaca en espera de trasplante cardíaco. En otro de los casos, debido a que el tumor se localizaba en la aurícula izquierda adherido al tabique interauricular en la fosa oval, fue desarrollando una hipoplasia del ventrículo izquierdo presumiblemente al no recibir suficiente volumen sanguíneo²⁷, falleciendo igualmente en espera de trasplante cardíaco. Salvo los casos con repercusión «mecánica» del tumor: el caso 1 que lo presentaba adherido a la fosa oval (rabdomioma histológicamente), el caso 9 que lo tenía adherido a las válvulas atrioventriculares (hemangioma cavernoso histológicamente) y el caso 2 que no volvió a acudir, el resto de los pacientes mostraron una buena evolución posnatalmente; uno de los pacientes que además de la tumoración cardíaca (caso 8) presentaba múltiples malformaciones somáticas falleció posnatalmente por motivos no cardiológicos.

Pensamos, por ello, que la actitud debe ser conservadora^{7,8,9,12,28}, salvo que origine repercusión mecánica severa¹³ que comprometa vitalmente al paciente. Los pacientes con rabdomiomas cardíacos y esclerosis tuberosa que sobreviven el primer mes de vida generalmente fallecen sin relación a la afectación cardíaca²³.

Llama la atención el hecho de que a pesar de que hallamos trastornos del ritmo en 4 casos (2 con extrasístoles ventriculares, 1 con extrasístoles supraventriculares y 1 con taquicardia auricular) ninguno de los pacientes fue remitido por este motivo. Como puede

verse en la **tabla 1** el origen anatómico del trastorno del ritmo tenía relación directa con la implantación del tumor. Sólo un paciente (caso 7) desarrolló una esclerosis tuberosa en los primeros meses de edad; el resto de enfermos no han desarrollado hasta la actualidad tumores en otras localizaciones tras 2 años de seguimiento al menos.

En conclusión, los tumores cardíacos fetales son extraordinariamente infrecuentes, con grandes diferencias histológicas respecto a los que se encuentran en la etapa adulta y son, en general, bien tolerados. Por ello y por la posibilidad de regresión espontánea, la actitud recomendada es expectante.

BIBLIOGRAFÍA

- Holle DG, Martin GR, Brenner JI, Fyfe DA, Huhta JC, Kleinman CS et al. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 516-520.
- Simcha A, Wells B, Tynan M, Waterston DJ. Primary cardiac tumours in childhood. *Arch Dis Child* 1971; 46: 508-514.
- Burke A, Virmani R. Classification and incidence of cardiac tumors. En: *Tumors of the Heart and Great Vessels, Atlas of tumor pathology, third series, fascicle 16*. Washington, MA: Armed Forces Institute of Pathology, 1996; 1-11.
- Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990; 66: 1.247-1.249.
- Groves AM, Fagg NL, Cooch AC, Allan LD. Cardiac tumours in intrauterine life. *Arch Dis Child* 1992; 67: 1.189-1.192.
- Journel H, Roussey M, Plais MH, Millon J, Almange C, Le Marec B. Prenatal diagnosis of familial tuberous sclerosis following detection of cardiac rhabdomyoma by ultrasound. *Prenatal Diagn* 1986; 6: 283-289.
- Brand JM, Friedberg DZ. Spontaneous regression of a primary cardiac tumor presenting as fetal tachyarrhythmias. *J Perinatol* 1992; 12: 48-50.
- Giacioia GP. Fetal rhabdomyoma: a prenatal echocardiographic marker of tuberous sclerosis. *Am J Perinatol* 1992; 9: 111-114.
- Satge D, De Geeter B. Rhabdomyomes cardiaques et apoptose: les regressions sont-elles controlees par l'organisme? *Arch Mal Coeur Vaiss* 1992; 85: 603-608.
- Hwa J, Ward C, Nunn G, Cooper S, Lau KC, Sholler G. Primary intraventricular cardiac tumors in children: contemporary diagnostic and management options. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 233-237.
- Dietl CA, Torres AR, Favalaro RG. Ventricular tumors: surgical options. *Cardiovasc Surg* 1993; 1: 632-637.
- Muhler EG, Turniski-Harder V, Engelhardt W, Von Bernuth G. Cardiac involvement in tuberous sclerosis. *Br Heart J* 1994; 72: 584-590.
- Benatar A, Vaughan J, Nicolini U, Trotter S, Corrin B, Lincoln C. Prenatal pericardiocentesis: its role in the management of intrapericardial teratoma. *Obstet Gynecol* 1992; 79: 856-859.
- De Getter B, Kretz JG, Nisand I, Eisenman B, Kieny M-T, Kieny R. Intrapericardial teratoma in a newborn infant: use of fetal echocardiography. *Ann Thorac Surg* 1983; 6: 664-666.
- Rasmussen SL, Hwang WS, Harder J, Nicholson S, Davies D, Nimrod CA. Intrapericardial teratoma ultrasonic and pathological features. *J Ultrasound Med* 1987; 6: 159-162.
- Weber HS, Kleinman CS, Hellebrand WE, Kopf GS, Copel J. Development of a benign intrapericardial tumor between 20 and 20 weeks of gestation. *Pediatr Cardiol* 1988; 9: 153-156.
- Cyr DR, Guntheroth, Nyberg DA, Smith JR, Mudelman SR, Ek M. Prenatal diagnosis of an intrapericardial teratoma. *J Ultrasound Med* 1988; 7: 87-90.
- Alegre M, Torrents M, Carreras E, Mortera C, Cusí V, Carrera JM. Prenatal diagnosis of intrapericardial teratoma. *Pediatr Diagn* 1990; 10: 199-202.
- Rheuban KS, McDaniel NL, Feldman PS, Mayes DC, Rodgers BM. Intrapericardial teratoma causing non-immune hydrops fetalis and pericardial tamponade: a case report. *Pediatr Cardiol* 1991; 12: 54-56.
- Todros T, Gaglioti P, Presbitero P. Management of a fetus with intrapericardial teratoma diagnosed in utero. *J Ultrasound Med* 1991; 10: 287-290.
- Leithiser RE, Fyfe D, Weatherby E III, Sade R, Garvin AJ. Prenatal sonographic diagnosis of atrial hemangioma. *Am J Roentgenol* 1986; 147: 1.207-1.208.
- Cartagena AM, Levin TL, Issenberg H, Goldman HS. Pericardial effusion and cardiac hemangioma in the neonate. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 384-385.
- Chan HS, Sonley MJ, Moes CA, Daneman A, Smith CR, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium and great vessels. A report of 75 cases and review of the literature. *Cancer* 1985; 56: 825-836.
- Wold LE, Lie JT. Cardiac myxomas: a clinicopathological profile. *Am J Pathol* 1980; 101: 219-240.
- Bordarier C, Lellouch Tubiana A, Robain O. Cardiac rhabdomyoma and tuberous sclerosis in three fetuses: a neuropathological study. *Brain Dev* 1994; 16: 467-471.
- Chang JS, Young ML, Chiu WM, Lue HC. Infantile cardiac hemangioendothelioma. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 52-55.
- Watanabe T, Hojo Y, Kozac T, Nagashima M, Ando M. Hypoplastic left heart syndrome with rhabdomyoma of the left ventricle. *Pediatr Cardiol* 1991; 12: 121-122.
- San Román C, Lazcoz A, Pastor E, Galdeano JM, Cabrera A. Rhabdomyoma biventricular o un caso de regresión espontánea. Estudio con ecocardiografía bidimensional. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46: 198-200.