

Rabdomioma cardiaco fetal como causa rara de *hydrops fetalis*. Reporte de un caso

Eduardo Gayón Vera,* Carlos López Candiani,** José Ernesto Carrera González***

Nivel de evidencia: III

RESUMEN

Los tumores cardiacos son padecimientos poco frecuentes detectados a cualquier edad. La incidencia reportada en ecocardiogramas fetales es de 0.17%. Se reporta el caso de un feto a quien se le detectó un rabdomioma cardiaco, como hallazgo durante un ultrasonido obstétrico de rutina a las 27.5 semanas de gestación. Debido a la bradicardia fetal (86 latidos por minuto), se inició tratamiento con terbutalina como inotrópico y cronotrópico positivo, y esquema de inductores de la maduración pulmonar. En la semana 30 de gestación se agregó furosemida por anasarca fetal. El tratamiento permitió prolongar el embarazo cuatro semanas después del diagnóstico de la tumoración. A las 32 semanas de gestación se interrumpió el embarazo por vía abdominal. El desarrollo del recién nacido coincidió con las semanas de gestación; su peso fue de 1,820 g y el Apgar de 1-0. El neonato falleció inmediatamente después de la ligadura del cordón umbilical, debido a los efectos obstructivos del rabdomioma que ocluía la cavidad ventricular izquierda en 90%. Este caso demuestra la utilidad del tratamiento médico fetal en un paciente gravemente enfermo, que permitió prolongar su vida y el desarrollo durante cuatro semanas después de establecer el diagnóstico; además, abre la posibilidad para intentar el tratamiento fetal en casos similares.

Palabras clave: rabdomioma cardiaco, muerte fetal, *hydrops fetalis*, tratamiento fetal.

ABSTRACT

Cardiac tumors are rare entities at any age. The reported incidence in fetal echocardiograms is 0.17%. This case report presents the detection of a cardiac rhabdomyoma in a 27.5 weeks of gestational age (WGA) fetus during a routine sonogram. Treatment with terbutaline, as a cardiac inotropic and chronotropic agent, was started because of fetal bradichardia of 86 beats per minute, as well as fetal lung maturity inducers. At 30 WGA furosemide was added because of fetal *hydrops*. At 32 WGA a cesarean section was performed. The fetal development at the time of birth was in accordance to the gestational age, the newborn weight was 1,820 g and the Apgar score was 1-0, at one and five minutes after delivery. The newborn died immediately after the interruption of the umbilical circulation, because of a 90% obstruction of the left ventricular cavity caused by the tumor. The present case is an evidence of the utility of a medical treatment in a severely ill fetus, that allowed it to continue with its normal development for four weeks after the diagnosis and opens the possibility for fetal medical therapy in the future for similar cases.

Key words: Cardiac rhabdomyoma, fetal death, *hydrops fetalis*, fetal therapy.

RÉSUMÉ

Tumeurs cardiaques sont des affections rares détectée à n'importe quel âge. L'incidence déclarée en échocardiographie foetale est de 0,17%. Un cas d'un fœtus qui a été détecté un rhabdomyome cardiaque, comme une conclusion au cours d'une échographie obstétricale de routine de semaines de gestation 27.5. En raison de la bradycardie fœtale (86 battements par minute) ont commencé le traitement avec la terbutaline comme positif inotrope et chronotrope, et le diagramme d'induire la maturation des poumons. À la 30ème semaine de gestation, anasarque foetale ajouté furosemide. Le traitement possible de prolonger la grossesse de quatre semaines après le diagnostic de la tumeur. A 32 semaines de grossesse a été interrompue par une grossesse abdominale. Le développement du nouveau-né a coïncidé avec la semaine de gestation, son poids était de 1,820 g et le score d'Apgar de 1-0. Le nouveau-né est mort immédiatement après la ligature du cordon ombilical, en raison des effets rhabdomyome obstructive obstruant la cavité ventriculaire gauche dans 90%. Ce cas démontre l'utilité du traitement médical du fœtus chez un patient gravement malade, ce qui a permis de prolonger sa durée de vie et de développement pour les quatre semaines suivant le diagnostic, ouvre également la possibilité d'essayer de traitement du fœtus dans des cas similaires.

Mots-clés: rhabdomyome cardiaque, mort fœtale, anasarque foeto-placentaire, un traitement du fœtus.

RESUMO

Tumores cardíacos são doenças raras detectadas em qualquer idade. A incidência relatada em ecocardiografia fetal é 0,17%. Um caso de um feto que foi detectado um rabdomioma cardíaca, como um achado durante uma ultra-sonografia obstétrica de rotina em 27,5 semanas de gestação. Por causa de bradicardia fetal (86 batimentos por minuto) iniciaram o tratamento com terbutalina como inotrópica positiva e cronotrópica, e diagrama de induzir a maturação pulmonar. Em 30 semanas de gestação, anasarca fetal adicionado furosemida.

As possibilidades de tratamento para prolongar a gravidez de quatro semanas após o diagnóstico do tumor. Em 32 semanas de gestação foi interrompida por gravidez abdominal. O desenvolvimento do recém-nascido coincidiu com a semana de gestação, seu peso era de 1,820 g, e índice de Apgar de 1-0. O recém-nascido morreu imediatamente após a ligadura do cordão umbilical, devido à rabdomioma efeitos obstrutivos que fecha a cavidade ventricular esquerda em 90%. Este caso demonstra a utilidade de um tratamento médico fetal em uma paciente gravemente doente, o que permitiu alargar a sua vida e no desenvolvimento de quatro semanas após o diagnóstico, também abre a possibilidade de tentar um tratamento fetal em casos semelhantes.

Palavras-chave: rabdomioma cardíacos, morte fetal, hidropsia fetal, tratamento fetal.

Los tumores cardíacos primarios son padecimientos muy raros a cualquier edad. Una revisión de 22 autopsias en la población general de Estados Unidos (1996)¹ y otra de 12,485 realizada en Chile (2006) reportaron incidencia de 0.02%.² En los niños se ha reportado una incidencia de 0.027 a 0.08% del total de las autopsias; sin embargo, una revisión de una larga serie de ecocardiografías fetales realizadas en el *Children's Hospital of Boston* indicó una incidencia de 0.17%.³

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años de edad, primigesta, con antecedente de síndrome de ovarios poliquísticos, tratada por deseo de embarazo con citrato de clomifeno (150 mg/día, por vía oral, los días 3 al 7 del ciclo menstrual), quien después de tres ciclos de tratamiento logró el embarazo.

El control prenatal lo inició a las 13 semanas del embarazo, con hallazgos clínicos y paraclínicos normales. El primer ultrasonido obstétrico se realizó a las 15 semanas, con resultados normales y sin evidencia de malformaciones o tumoraciones fetales. Se trató en forma convencional, con complemento de calcio y sulfato ferroso; medidas higiénicas y dietéticas y consultas de control prenatal subsecuentes a las 17, 22 y 26 semanas del embarazo, todas con evolución normal, según lo establecido en la Norma Oficial Mexicana 007-SSA2-1993.⁴

* Médico Gineco-Obstetra.

** Médico Pediatra, Neonatólogo.

Fundación Clínica Médica Sur. México DF.

*** Médico Patólogo. Laboratorio de Anatomía Patológica. Hospital Dalinde. México DF.

Correspondencia: Dr. Eduardo Gayón Vera. Fundación Clínica Médica Sur. Puente de Piedra 150-528, colonia Toriello Guerra, CP 14050, México DF.

Correo electrónico: egayonvera@yahoo.com

Recibido: mayo, 2009. Aceptado: mayo, 2009.

Este artículo debe citarse como: Gayón VE, López CC, Carrera GJE. Rabdomioma cardíaco fetal como causa de *Hydrops fetalis*. Reporte de un caso. *Ginecol Obstet Mex* 2009;77(12):583-588.

La versión completa de este artículo también está disponible en www.nietoeditores.com.mx

El segundo ultrasonido obstétrico de rutina, a las 27.5 semanas del embarazo, reportó un feto masculino de 1,110 \pm 162 g, con masa intracardiaca de 3.96 x 2.79 cm, y probable diagnóstico de rabdomioma (figura 1); abdomen fetal sin alteraciones (figura 2) y frecuencia cardiaca de 107 latidos por minuto (figura 3). Placenta anterior, grado 0. En la consulta prenatal, a las 27.6 semanas, los datos fueron: frecuencia cardiaca materna de 80 latidos por minuto y frecuencia cardiaca fetal de 86 latidos por minuto, con fondo uterino de 25 cm SBSP. Se inició esquema de inductores de maduración pulmonar con betametasona, divididos en dos dosis de 12 mg por vía intramuscular, con diferencia de 24 horas cada semana, y sulfato de terbutalina (tabletas de 5 mg/8 horas).



Figura 1. Ultrasonido obstétrico efectuado en la semana 27.5 de la gestación. Se observa la tumoración intracardiaca fetal, de 3.66 x 2.02 cm de diámetro.

A las 28.6 semanas de gestación, la frecuencia cardiaca materna se incrementó a 100 latidos por minuto y la fetal a 200 latidos por minuto; también, el fondo uterino aumentó a 26 cm SBSP. Se continuó con el esquema semanal de inductores de maduración pulmonar y se redujo la dosis de terbutalina a 2.5 mg (media tableta cada 8 horas).

El ultrasonido obstétrico de 30.4 semanas de gestación reportó: feto de 1,650 \pm 241 g, placenta anterior grado 0, masa intracardiaca de 3.96 x 2.79 cm y probable



Figura 2. Ultrasonido obstétrico efectuado en la semana 27.5 de la gestación. Muestra abdomen fetal sin alteraciones.



Figura 4. Ultrasonido obstétrico efectuado en la semana 30.4 de la gestación. Se observa la tumoración cardiaca fetal de 3.96 x 2.79 cm.



Figura 3. Ultrasonido obstétrico efectuado en la semana 27.5 de la gestación. Muestra la frecuencia cardiaca fetal en modo M, de 107 latidos por minuto.



Figura 5. Ultrasonido obstétrico efectuado en la semana 30.4 de la gestación. Muestra el abdomen fetal con líquido de ascitis (L).

diagnóstico de rabdomioma (figura 4); líquido de ascitis fetal (figura 5) y frecuencia cardiaca de 207 latidos por minuto (figura 6). La exploración física de 30.6 semanas de gestación reportó: frecuencia cardiaca materna de 120 latidos por minuto y fetal de 200 latidos por minuto, y fondo uterino de 28 cm. Se agregó al tratamiento furosemida (20 mg/8 h por vía oral), continuó con el esquema de inductores de la maduración pulmonar y se disminuyó la dosis de terbutalina a una cuarta parte de tableta cada ocho horas.

En la semana 32 del embarazo, los datos de la consulta prenatal fueron: frecuencia cardiaca materna y fetal de 100 latidos por minuto, y fondo uterino de 28 cm.

Se interrumpió el embarazo por vía abdominal a las 32.1 semanas. Se obtuvo un neonato vivo, masculino, deformado por anasarca y con amplias zonas de desprendimiento de piel, con bradicardia menor a 100 latidos y sin otro dato de vida. Se dio posición, se aspiró, secó y ventiló con máscara y bolsa. Se aplicó un ciclo de compresiones torácicas, pero la frecuencia cardiaca estuvo ausente a los 90 segundos. Por las características del caso se decidió no prolongar las maniobras de reanimación. Su peso fue de 1,850 g y la talla de 37 cm. La calificación de Apgar fue de 1-0 al minuto y a los cinco minutos de nacido.

Los datos del estudio anatomo-patológico fueron: neonato masculino de 32 semanas de gestación, con exfoliación

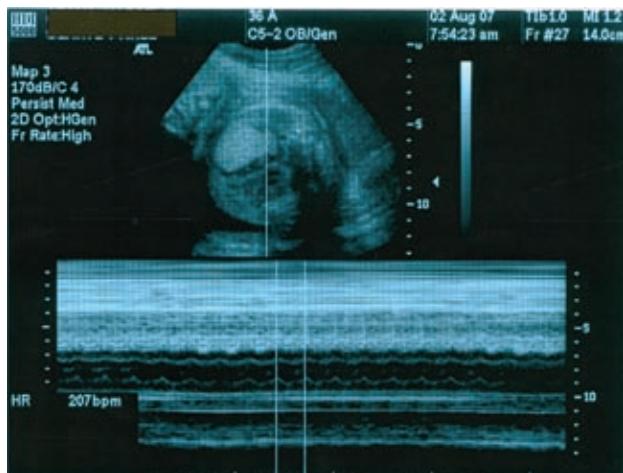


Figura 6. Ultrasonido obstétrico efectuado en la semana 30.4 de la gestación. Muestra frecuencia cardiaca fetal en modo M, de 207 latidos por minuto.

epidérmica extensa (figura 7). Cavidad torácica con hemotórax de 20 cc, hematoma subesternal y congestión del mediastino anterior. El corazón tenía cardiomegalia e hipertrofia ventricular izquierda (figura 8), con lesión ovoide bien delimitada, intracavitaria, de 2.8 cm de eje mayor, que ocluía parcialmente la cavidad ventricular hasta en 90% y que histológicamente correspondió a rabdomioma cardíaco (figura 9). Los pulmones con atelectasias, congestión vascular y áreas de hemorragia reciente, de predominio basal. El abdomen era globoso, con hemoperitoneo de 30 cc; el hígado y bazo congestivos, con ligera autolisis y hemorragias mucosas en el tubo digestivo. Los riñones eran inmaduros, con necrosis en la corteza suprarrenal.

DISCUSIÓN

Los rabdomiomas son los tumores cardíacos fetales más comunes; pueden ser únicos o múltiples, están bien circunscritos y aparecen en cualquier parte del corazón, sobre todo en los ventrículos. Pueden ser intramurales o pedunculados y se trata de hamartomas sin potencial maligno. Cuando son múltiples, tienen fuerte asociación con esclerosis tuberosa (80% de los casos).⁵

Los pacientes con rabdomiomas cardíacos pueden cursar sin síntomas y descubrirlos en forma incidental durante un estudio ultrasonográfico; no obstante, pueden evolucionar desfavorablemente por los efectos hemodinámicos que ocasionan. Un tumor localizado en el sitio que afecte la precarga o poscarga del ventrículo puede ocasionar síntomas

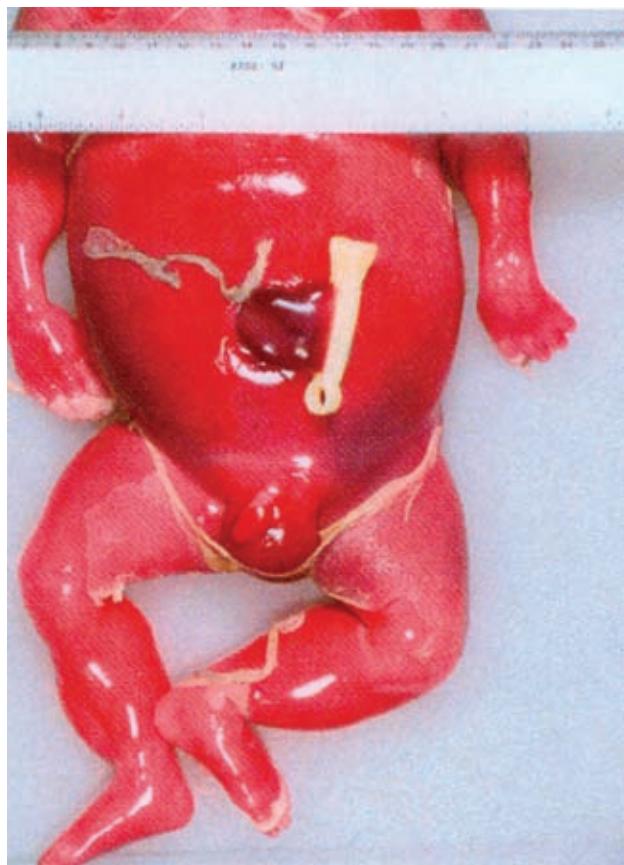


Figura 7. Autopsia del feto. Se observa exfoliación epidérmica extensa.

tempranos de obstrucción, insuficiencia cardíaca congestiva severa e *hydrops fetalis*. También pueden resultar en alteraciones del sistema de conducción, que se manifiestan como taquicardia ventricular o supraventricular, y síndrome de Wolf-Parkinson-White. El tratamiento es conservador, pues con frecuencia el tumor tiene remisión espontánea en la vida extrauterina; por tanto, si se diagnostican en el recién nacido, la conducta es expectante a menos que la obstrucción mecánica o las alteraciones secundarias en el ritmo cardíaco pongan en riesgo la vida del recién nacido.^{6,7}

Existe poca experiencia del tratamiento en el feto. Dos casos reportados por Geva y colaboradores⁸ indicaron la muerte fetal a las 35 y 38 semanas de gestación, debido a insuficiencia cardíaca obstructiva e *hydrops fetalis*. En el primer caso, la madre se trató con digoxina intravenosa por arritmia cardíaca fetal sin conseguir respuesta y que falleció como consecuencia de los efectos obstructivos ocasionados por cuatro rabdomiomas intracardiacos: dos

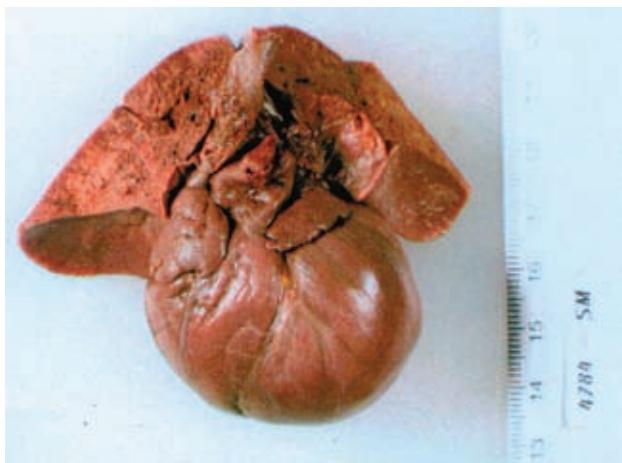


Figura 8. Corazón y pulmones fetales, con cardiomegalia e hipertrofia ventricular izquierda.



Figura 9. Corazón fetal. Se observa el ventrículo izquierdo con lesión ovoide, intracavitaria, que ocluye parcialmente la cavidad ventricular en 90%, con hipertrofia ventricular.

localizados en el ventrículo izquierdo, uno en la válvula mitral y el otro en la aurícula izquierda. En el segundo caso, la madre tuvo un embarazo a término con óbito fetal, que tenía un tumor fijo en una de las valvas de la válvula mitral, el cual ocluía el orificio valvular casi en su totalidad. Ninguno de los casos mostró datos de esclerosis tuberosa en la autopsia.

Veldtman y colaboradores reportaron⁹ tres casos en los que detectaron por ultrasonido masas intracardiacas, sugerentes de rabdomiomas en fetos de 22, 23 y 24 semanas de gestación. En todos los casos se decidió la interrupción del embarazo, debido a la alta asociación entre rabdomiomas cardíacos y esclerosis tuberosa; sin embargo, en ninguno se comprobaron los tumores en la autopsia, sino únicamente zonas de calcificación distrófica, sin que pudiera determinarse su causa. Tampoco se encontró esclerosis tuberosa en ninguno de ellos.

En 2005, Nakata y colaboradores reportaron un resultado favorable después de tratar con digoxina oral, como agente cardiotónico, a una paciente con embarazo de 28 semanas, cuyo feto tuvo hydrops debido a un gran tumor cardíaco. Cuando se inició el tratamiento, el hydrops disminuyó y se logró obtener un neonato de término en buenas condiciones, cuyo tumor disminuyó gradualmente de tamaño en la vida extrauterina y sólo requirió tratamiento con un fármaco antiarrítmico.¹⁰

Un metanálisis publicado en 2008 por Chao y colaboradores informó 138 casos de rabdomiomas diagnosticados prenatalmente desde 1982, los cuales se dividieron en dos grupos: 107 recién nacidos vivos y 31 muertos (16 muertes neonatales y 15 fetales). Después de un análisis multivariado se determinó que los principales pronósticos de muerte fueron tumor cardíaco mayor de 20 mm ($p < 0.0001$) e *hydrops fetalis* ($p < 0.0001$).¹¹

Consideraciones en el tratamiento del presente caso

Cuando se detectó el tumor, el feto se encontraba en una situación de extrema gravedad, manifestada por bradicardia severa (86 latidos por minuto); sin embargo, el desarrollo fetal había sido acorde a los parámetros hasta ese momento, no había edema ni otra malformación y, debido a la posibilidad de curación espontánea del tumor, decidió iniciarse el esquema de inductores de la maduración pulmonar y como medida heroica, intentar incrementar la frecuencia cardíaca fetal con un medicamento inotrópico y cronotrópico positivo hasta que se completaran cuatro esquemas de maduración pulmonar.

La terbutalina es un agonista adrenérgico que estimula los receptores β_2 de manera selectiva y con el que se tiene amplia experiencia durante el embarazo en pacientes con amenaza de parto pretérmino. En el útero, la terbutalina estimula los receptores adrenérgicos y causa relajación del músculo liso del miometrio, pero como efectos secundarios ocasiona taquicardia materna y fetal. En este caso, decidió prescribirse terbutalina por su efecto inotrópico y cronotrópico en el corazón, lo que pudo haber tenido un efecto benéfico en el feto, al incrementar ostensiblemente su frecuencia cardíaca hasta 200 latidos, lo que permitió continuar con el desarrollo fetal de acuerdo con las semanas de gestación. Sin embargo, los efectos secundarios de la terbutalina en la frecuencia cardíaca materna y fetal hicieron necesaria la disminución progresiva de la dosis inicial.

El feto tuvo anasarca en la semana 30 de su gestación, momento en que se agregó al tratamiento furosemida, diurético de asa que cruza la barrera placentaria y tiene una de sus principales indicaciones para el tratamiento de la retención de líquidos asociada con insuficiencia cardiaca congestiva, con la finalidad de contrarrestar el edema y la retención intersticial de líquido que manifestaba, como consecuencia de la insuficiencia cardiaca obstructiva. La furosemida también se ha prescrito ampliamente durante el embarazo en casos seleccionados.

El tratamiento con terbutalina y furosemida permitieron prologar el embarazo hasta las 32 semanas, cuando se completó el cuarto esquema de inductores de la maduración pulmonar y que aunado a la anasarca y a la frecuencia cardiaca fetal de 100 latidos por minuto, hicieron necesaria la interrupción del embarazo por vía abdominal.

Los cambios hemodinámicos provocados por la interrupción de flujo sanguíneo umbilical hicieron imposible que el ventrículo izquierdo del recién nacido pudiera compensar la obstrucción mecánica (90%) de la cavidad, debida al rhabdomioma, y dieron lugar a la muerte neonatal inmediata.

CONCLUSIÓN

Aunque el resultado final fue desafortunado por el fallecimiento del recién nacido, el presente caso permite abrir posibilidades de intervención médica en alteraciones fetales, mediante la prescripción de diversos medicamentos administrados a la madre, y hace evidente la utilidad en

el caso aquí reportado, que permitió prolongar la vida y el desarrollo fetal durante cuatro semanas después de establecer el diagnóstico. Estos procedimientos pueden intentarse a futuro en casos similares.

REFERENCIAS

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107.
2. Arnaiz P, Toledo I, Borzutzky A, Urcelay G y col. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto. *Rev Med Chile* 2006;134:1135-45.
3. Ibrahim CPH, Thakker P, Miller PA, Barron D. Cardiac rhabdomyoma presenting as left ventricular outflow tract obstruction in a neonate. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2003;2:572-4.
4. Norma Oficial Mexicana NOM-007 SSA2-1993, Atención de la mujer durante el embarazo, parto y puerperio y del recién nacido. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio.
5. Lethor JP, De Moor M. Multiple cardiac tumors in the fetus. *Circulation* 2001;103:e55.
6. Uzyn O, McGawley G, Wharton GA. Multiple cardiac rhabdomyomas: tuberos sclerosis or not. *Heart* 1997;77:388.
7. Rashid NA, Sharma J. Picture of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2001;155:962.
8. Geva T, Santini F, Pear W, Driscoll SG, Van Praagh R. Cardiac rhabdomyoma. Rare cause of fetal death. *Chest* 1991;99:139-43.
9. Veldtman GR, Blackburn MEC, Wharton GA, daCosta P, Gibbs JL. Dystrophic calcification of the fetal myocardium. *Heart* 1999;81:92-93.
10. Nakata M, Fujiwara M, Ishikawa Y, Sumie M, et al. Prenatal diagnosis and management for a large fetal cardiac tumor complicated with hydrops fetalis. *J Obstet Gynecol Res* 2005;31(5):476-9.
11. Chao AS, Chao A, Wang TH, Chang YC, et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31(3):289-95.