

Presentación de caso

Diagnóstico prenatal de lipoma cardíaco. Presentación de un caso.

Prenatal Diagnose of the cardiac lipoma. Case Presentation.

Dr. Osvaldo Salas Requena¹, Dr. Francisco Fernández Cuevas¹, Dra. Carmen Aimeé Gómez Jiménez¹.

1. Centro Provincial de Genética Médica. Sancti Spíritus. Cuba.

RESUMEN

Presentación de caso: Se presentó esta revisión con el objetivo de abordar una entidad infrecuente en el diagnóstico de las cardiopatías fetales. Se presenta un caso de un feto con una tumoración cardíaca, cuyo diagnóstico fue realizado por estudio ultrasonográfico en el segundo trimestre del embarazo. Se describen los hallazgos ultrasonográficos y la correlación con el diagnóstico anatomopatológico. Se revisó la literatura sobre el diagnóstico histológico y ecográfico de esta cardiopatía en el desarrollo fetal.

DeCS: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS; DIAGNÓSTICO PRENATAL; ULTRASONOGRAFÍA PRENATAL.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, diagnóstico prenatal, ultrasonografía prenatal, lipoma cardíaco, tumor cardíaco fetal.

ABSTRACT

Case Presentation: A revisal was presented with the objective to deal with an uncommon entity in the diagnoses of fetal cardiopathies. A case of a fetus is presented with a cardiac tumor, this diagnose was obtained by an ultrasonography study in the second semester of the pregnancy. Ultrasonography findings are described and the correlation with the anatomy pathological diagnose. The literature was revised about the histology and the echocardiopathy diagnosing in the fetal development.

MeSH: HEART DEFECTS CONGENITAL; PRENATAL DIAGNOSIS; ULTRASONOGRAPHY PRENATAL.

Keywords: heart defects congenital, prenatal diagnose, ultrasonography study, cardiac lipoma, fetal cardiac tumor.

INTRODUCCIÓN

El primer caso de tumor cardíaco fetal fue diagnosticado y descrito en 1982, más recientemente varios autores han reportado la incidencia y el manejo de los tumores cardíacos intraútero, aunque esta patología se comporta de manera infrecuente en los infantes, se ha encontrado en un 0.08 % de los niños atendidos en centros de nivel terciario y en 0.0027 % a 0.25 % de las series de necropsias reportadas¹, contribuyendo de manera significativa a la mortalidad infantil por su complejo manejo terapéutico.

Los tumores cardíacos son masas múltiples con localización en epicardio, miocardio o endocardio, según su posición tamaño y número pueden obstruir el paso de la sangre intracardiaca y obstruir la función de las válvulas auriculoventriculares, por lo que pueden provocar arritmias, hidrops, derrame y muerte fetal. Su tendencia es a crecer a partir de la segunda mitad del embarazo por lo que se consideran del grupo de enfermedades de diagnóstico tardío en la gestación, con mal pronóstico, aunque se ha descrito su regresión espontánea².

En la población de pesquizaje tienen una incidencia de 0.009% y dentro de las patologías cardiovasculares ocupa un 0.2 %. Hasta el primer año de vida los tumores cardíacos más frecuentes son rabdomiomas (58 %) y teratomas (19 %), fibromas (12 %), mesotelioma del nodo aurículo ventricular y hemangioma (2 %) los mixomas tienen localización atrial, con gran movilidad durante el ciclo cardíaco³.

PRESENTACIÓN DE CASO

Gestante de 24 años, raza blanca, con 22.2 semanas de gestación se presenta a examen de ultrasonido de segundo trimestre, donde se detecta signo de sospecha de tumoración intratorácica, sin otras alteraciones fetales. Es remitida a Centro de Genética Médica Provincial donde se observó: Feto único, placenta posterior, líquido amniótico normal y edad gestacional promedio: 21.5 semanas. Imagen en tórax fetal que ocupa y desplaza corazón a la derecha, con aspecto homogéneo (Figura 1 y 2), dicha masa mide 28x21 mm, hace cuerpo con el ventrículo izquierdo con presencia de contractilidad sincrónica y disminuye su luz considerablemente, presencia de derrame pericárdico. Pulmones comprimidos por presencia de la masa. Se observó derrame pleural de poca cuantía. Diafragma íntegro. No se describieron otras alteraciones fetales. Recibió asesoramiento genético la pareja y decidió terminación de la gestación sin realización de diagnóstico del cariotipo fetal.

Anatomía patológica informó al examen macro: Pericardio libre, conteniendo líquido en su interior. Corazón fetal aumentado de tamaño a expensas de masa de color blanco (Figura 3) y aspecto exterior multinodular que no se independiza del músculo cardíaco. De consistencia gomosa y homogénea. No encapsulada. (Figura 4). Ventrículo izquierdo con luz muy disminuida.

Examen microscópico: El tejido proveniente de la masa tumoral se corresponde con un lipoma.

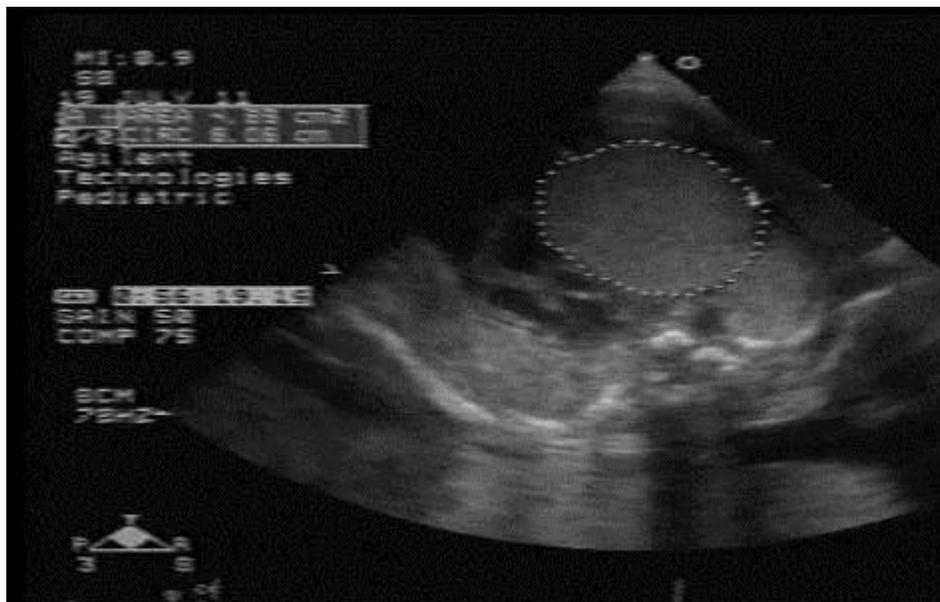




Figura 4: Vista del ápex de la pieza anatómica, donde se observa el aspecto polilobulado de la masa tumoral de color blanco nacarado.

DISCUSIÓN

En presencia del hallazgo de una masa tumoral intratorácica en el feto debe establecerse la localización más exacta de la misma para determinar su etiología más probable, esto incluye: Su ubicación en el mediastino, relación y dependencia de órganos vecinos, presencia de movimientos propios o transmitidos y características ecográficas de la imagen tumoral. Donde deben considerarse entidades tales como: Hernia diafragmática, eventración diafragmática, enfermedad adenomatoidea del pulmón variedad microquística, Secuestro pulmonar, intralobar y extralobar, obstrucción bronquial, riñón ectópico intratorácico, bazo ectópico intratorácico, teratoma y hamartoma³.

En el presente caso se trataba de una masa ecogénica homogénea que hace cuerpo con el ventrículo izquierdo, y disminuye su luz considerablemente, rodeada por imagen ecolúcida en relación con derrame pericárdico que lo aísla de las restantes estructuras intratorácicas. Dicha masa presentaba contractilidad sincrónica con el músculo cardíaco, estos elementos son indicativos de una masa cardíaca, en contraposición a un tumor mediastinal, debido a: La imposibilidad de aislarlo del músculo cardíaco, protrusión hacia la luz ventricular y presencia de derrame pericárdico, que lo rodea en su totalidad. Lo cual elimina la posibilidad diagnóstica de otros tumores localizados en el mediastino; adyacentes, pero fuera de pericardio, y patologías propias de los pulmones como la enfermedad adenomatoidea del pulmón variedad microquística y el secuestro pulmonar, intralobar y extralobar, se comprobó además la integridad del diafragma y la correcta ubicación de las restantes estructuras intrabdominales, lo cual descarta las patologías derivadas del diafragma y órganos ectópicos

Después de establecido el diagnóstico presuntivo de masa cardíaca tumoral se consideraran los siguientes diagnósticos anatómo-patológicos:

Rabdomioma tumoración cardíaca de mayor frecuencia 89 % ¹. Se presentan como múltiples tumores que comprometen el miocardio ventricular a nivel del tabique interventricular o músculos papilares; se describe que pueden presentarse también como masa aislada aunque con mínima frecuencia ². Se localizan intracardiácos a nivel de los tractos de salida y entrada de los ventrículos ocasionando falla congestiva, debido a su tamaño obstruyen el flujo de entrada o salida del ventrículo. También provocan arritmias de tipo taquicardia supraventricular; derrame e hidrops fetal ^{3,4}. Se encuentra muy relacionado con la esclerosis tuberosa ⁵. Pueden dar la apariencia de una hipertrofia miocárdica o hipoplasia de cavidades ^{6,7}. El pronóstico esta dado por las características de tamaño, localización, extensión y presencia de sintomatologías asociadas como derrame pericárdico, arritmia e hidrops fetal ¹.

Teratoma: Segundo tumor cardíaco más frecuente 23 % de las series presentadas ². Son tumores benignos compuestos por múltiples tejidos diferentes del sitio donde emergen, cuyo origen son las tres capas embrionarias ³. Se desarrollan en la segunda mitad del embarazo ². La mayoría son tumores extracardiácos, de origen intrapericardico con localización hacia la punta del ventrículo derecho, adheridos a raíz aortica o arteria pulmonar mediante un pedículo ¹. De tamaño variable, generalmente como masa única que se encuentra encapsulada. Se presentan comprimiendo y desplazando las cavidades cardiacas ^{2,8}.

Se expresa ecográficamente como una masa con variada ecogenicidad, quística, sólida ⁴ o compleja, dada por elementos como cartílagos y calcificaciones, de situación en el tórax, anterior, anterolateral o anterosuperior, desplazando los órganos del mediastino. Puede presentar derrame pericárdico asociado ³. Pueden tener buena evolución en casos diagnosticados con tratamiento quirúrgico postnatal ^{2,12}. Se ha reportado trabajos con buenos resultados de procedimientos intraútero en el tercer trimestre para atenuar el efecto del derrame pericárdico como factor predictivo de un buen pronóstico ⁸.

Fibroma: Representan el 5% de los tumores cardíacos en revisiones de estudios multicéntricos ¹. Se han descrito casos de aparición tardía después de las 30 semanas con ecografía de las 21 semanas aparentemente normal ². De igual manera otro trabajo similar reportó un caso diagnosticado a las 36 semanas, con buena evolución y resolución con tratamiento quirúrgico ⁸. Constituyen tumores miocárdicos de la pared libre del ventrículo izquierdo o del tabique Interventricular, hiperecogénicos, generalmente únicos. Pueden verse también en el ventrículo derecho o en la aurícula derecha ^{2,3}. Son redondos, firmes, no encapsulados, y presentan coloración blanca. Histológicamente compuestos por colágeno. Fibroblásticos y tejido elástico que le proporcionan consistencia suave ¹. Presentan ecogenicidad homogénea, similar a un rabdomioma. Se asocia a derrame pericárdico. Aspecto redondo, no encapsulado. Puede en algunos casos degenerar centralmente conformando áreas quísticas o de calcificaciones, que lo diferencian del rabdomioma único. Provoca arritmias graves y no regresa espontáneamente en vida posnatal, por lo que en estos casos se requiere de trasplante quirúrgico o resección. No se asocia a otras enfermedades congénitas cardiacas ni genéticas ². En estudios de revisión se señala a pesar de su poca frecuencia los casos presentados tuvieron relativo buen pronóstico ⁹.

Hemangioma: Tumores vasculares benignos infrecuentes en la vida prenatal incidencia de 5 % de los casos remitidos a ecocardiografía según estudios multicéntricos ¹. Localización hacia la base y atrio derecho, tomando las tres capas de tejidos cardiacos, desplaza y comprime cavidades cardiacas; ocasionando obstrucción, derrame pericárdico y bloqueo cardíaco por invasión del nodo Sinoatrial. Ecogenicidad mixta por su componente vascular. Mejor pronóstico que los demás tumores ¹.

Lipoma cardiaco

Los lipomas cardiacos son neoplasias extremadamente raras, se han descrito casos en pacientes adultos como hallazgos ⁸. Se describen con múltiples localizaciones: atriales, en tabique interventricular: tienden a ser sintomáticos ¹⁰.

En revisiones de casos presenta siempre una incidencia mínima ¹. Describiéndose únicos o múltiples, con ecotextura homogénea, además de las localizaciones anteriormente descritas se han encontrado casos a nivel de los tractos de salida de ventrículos, pueden ser vistos en el tercer trimestre, aun de forma asintomática ^{7,10}. El pronóstico se ha visto relacionado con el tamaño de la lesión y la aparición de otras complicaciones derivadas de fenómenos compresivos en los órganos intratorácicos ¹¹.

CONCLUSIONES

Los tumores cardiacos fetales son una entidad infrecuente en el diagnóstico prenatal entre las cardiopatías congénitas. El lipoma como variedad histológica resulta un hallazgo sumamente interesante por ser muy infrecuente aun entre las variedades de tejido tumoral analizadas en el corazón. Su detección precoz con el avance de las técnicas imaginológicas permite establecer con mayor exactitud su caracterización, lo cual posibilita determinar el pronóstico derivado de sus complicaciones y la conducta terapéutica en cada caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Symcha Yagel H, Silverman N. Fetal Cardiology. 2da ed. United States of America: Informa Healthcare; 2009.
2. Oliva Rodríguez JA. Ultrasonografía Fetal Obstétrica y Ginecológica. La Habana: Ciencias Médicas; 2010.
3. Paladini Dario, Paolo Volpe. Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies. United Kingdom: Informa Healthcare; 2007.
4. Diana W, Bianchi, Timothy M, Crombleholme ME, D'Alton B. Diagnosis and Management of the Fetal Patient. Nueva York: McGraw-Hill Professional Fetology; 2000.
5. Colosi E, Russo C, Macaluso G, Musone R, Catalano C. Sonographic diagnosis of fetal cardiac rhabdomyomas and cerebral tubers: a case report of prenatal Tuberous Sclerosis. J Prenat Med [Internet]. 2013 Oct [cited: 2014 Abr 25];7(4):51-5. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24611096>
6. Chao AS, Chao A, Wang TH, Chang YC, Chang YL, Hsieh CC, Lien R, Su WJ. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and a meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol [Internet]. 2008 Mar [cited: 2014 Abr 25];31(3):289-95. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Outcome+of+antenatally+diagnosed+cardiac+rhabdomyoma%3A+case+series+and+a+meta-analysis>
7. Zhou QC, Fan P, Peng QH, Zhang M, Fu Z, Wang CH. Prenatal echocardiographic differential diagnosis of fetal cardiac tumors. Ultrasound Obstet Gynecol [Internet]. 2004 Feb [cited: 2014 Abr 25];23(2):165-71. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Ultrasound+Obstet+Gynecol.+2004+Feb%3B23%282%29%3A165-71>.
8. Yinon Y, Chitayat D, Blaser S, Seed M, Amsalem H, Yoo SJ, et al. Fetal cardiac tumors: a single-center experience of 40 cases. Prenat Diagn [Internet]. 2010 Oct [cited: 2014 Abr];30(10):941-9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Prenat+Diagn.+2010+Oct%3B30%2810%29%3A941-9>.
9. Atallah J, Robertson M, Rebeyka IM, Dyck J, Noga ML. Antenatal diagnosis and successful surgical removal of a large right ventricular fibroma. Pediatr Cardiol [Internet]. 2006 Jul-Aug [cited: 2014 Abr 25];27(4):493-6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Atallah+J%2C+Robertson+M%2C+Rebeyka+IM%2C+Dyck+J%2C+Noga+ML>.
10. Türkoglu H, Alkan T, Okçün B, Akçevin A, Paker T, Ersoy C, Sasmazel A, Aytaç A. Symptomatic lipoma in the interventricular septum. ASAIO J [Internet]. 2006 Nov-Dec [cited: 2014 Abr 25];52(6):e35-6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=.+ASAIO+J.+2006+Nov-Dec%3B52%286%29%3Ae35-6.%29>
11. Casagrande G, Quintarelli S, Zeni P, Mancini MT, Bonmassari R, Recla M, Centonze M. Lipoma of the right atrium. J Cardiovasc Med (Hagerstown). 2011 Oct [cited: 2014 Abr 25]; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Casagrande+G%2C+Quintarelli+S%2C+Zeni+P%2C+Mancini+MT%2C+Bonmassari+R%2C+Recla+M%2C+Centonze+M>

Recibido: 2014-06-05
Aprobado: 2015-03-12