

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N°47

Tumores cardiacos

Dra. Pamela Socías Marfán
Dr. Daniel Martin Navarrete
Dra. Daniela Cisternas Olguín
Dr. Juan Guillermo Rodriguez

Julio 2021

INTRODUCCIÓN



- Los tumores cardiacos son infrecuentes a toda edad
 - Prevalencia in útero: 0,14%
 - Detección ha aumentado por avances en ecografía fetal
- Más del 90% son benignos
 - Malignos: más frecuente secundarios

Yuan SM. Pediatr Neonatol. 2017 Jun;58(3):205-10

Isaacs H. Pediatr Cardiol. 2004;25:252-73

Gómez-Montes E.(2015). Tumores cardiacos fetales. En A. Galindo, Cardiología fetal (pp 400-410). Marbán.

INTRODUCCIÓN



- Mayoría se identifican a fin del II trimestre o III trimestre
 - Se desarrollan y crecen con el curso de la gestación
 - Algunos casos pueden detectarse en ecografía de II trimestre o más precoz
- Mayoría son entidades aisladas, con excepción de asociación rabdomioma – esclerosis tuberosa

TIPOS DE TUMORES



Table 1. Cardiac Tumors and Tumor-like Conditions of the Fetus and Neonate^a

Primary
Rhabdomyoma
Teratoma
Fibroma
Myxoma
Oncocytic (histiocytoid) cardiomyopathy
Hemangioma
Lymphangioma
Hemangiopericytoma
Intravascular fasciitis
Rhabdomyosarcoma
Fibrosarcoma
Metastatic tumors
Neuroblastoma
Leukemia
Miscellaneous tumor-like conditions
Epithelial cysts
Blood cyst of heart valves

FRECUENCIA POR TIPO DE TUMOR



Table 1: The distribution of cardiac tumors in fetuses and pediatrics (%).

Cardiac tumor	Fetus/pediatrics [2, 4, 5]	Adult [6]
Rhabdomyoma	40–89	1
Teratoma	15–19	<1
Fibroma	12–16	3
Hemangioma	5	5
Myxoma	2–4	45
Angioma	5	5
Lipoma	Very rare	20
Papillary fibroelastoma	–	15

PRONÓSTICO



- Aunque mayoría son histológicamente benignos, pueden causar insuficiencia cardiaca, hidrops y muerte
- Asociación a mal pronóstico:
 - Rápido crecimiento
 - Presencia de tumores múltiples
 - Obstrucción de los tractos de entrada y salida
 - Alteración de contractilidad miocárdica
 - Insuficiencia valvular
 - Alteraciones del ritmo

RABDOMIOMA

GENERALIDADES



- 60-80% de tumores cardíacos fetales
- 90% son múltiples
- Ubicación frecuente: septo IV, ventrículos
- Habitualmente compromiso transmural e intracavitario

RABDOMIOMA ECOGRAFÍA



- Imágenes ovaladas/redondas, hiperecogénicas, homogéneas y de límites claros
- Habitualmente visible en corte de 4 cámaras



RABDOMIOMA

HISTORIA NATURAL



- Comportamiento bifásico:
 - Crecimiento progresivo hasta las 32 semanas
 - Luego regresión que continúa primer año de vida
- Regresión es independiente de tamaño, número y localización
- Complicaciones
 - Arritmias 13-20%
 - Hidrops 12%
 - Muerte fetal 12%

RABDOMIOMA

MANEJO



Dada alta tasa de regresión, sólo cirugía si existe compromiso hemodinámico o arritmia refractaria a tratamiento médico.

RABDOMIOMA PRONÓSTICO



- Mortalidad: 33-50%
- Factores de riesgo muerte fetal/neonatal:
 - Tamaño \geq 20 mm
 - Arritmias
 - Hidrops
- Daño neurológico asociado a esclerosis tuberosa

RABDOMIOMA ESCLEROSIS TUBEROSA



- Enfermedad neuroectodérmica multisistémica
 - Tumores en múltiples tejidos: SNC, renales, pulmonares, cutáneos
- Esclerosis tuberosa en 30-50% de pacientes con rabdomiomas
 - 80% si son rabdomiomas múltiples
- La mitad de los pacientes con esclerosis tuberosa presenta rabdomiomas → Su ausencia no excluye la enfermedad
- Una de las primeras manifestación de la enfermedad y permite plantear el diagnóstico en período prenatal
 - Buscar tumores extra-cardiacos: SNC → útil RM fetal

ESCLEROSIS TUBEROSA



- Herencia autosómica dominante. Penetrancia y expresividad variable
- 60-80% de novo
- Mutaciones en genes supresores de tumores (TSC1, TSC2)
- Desde implicancias mínimas a letales
- Triada clásica: déficit intelectual, epilepsia y angiofibromas faciales.

ESCLEROSIS TUBEROSA



TERATOMA



- Tumor derivado de células germinales de las tres capas embrionarias
- Mayoritariamente extra-cardiacos
- Ubicación: Pericardio o miocardio
 - Más frecuente pericardio

TERATOMA ECOGRAFÍA

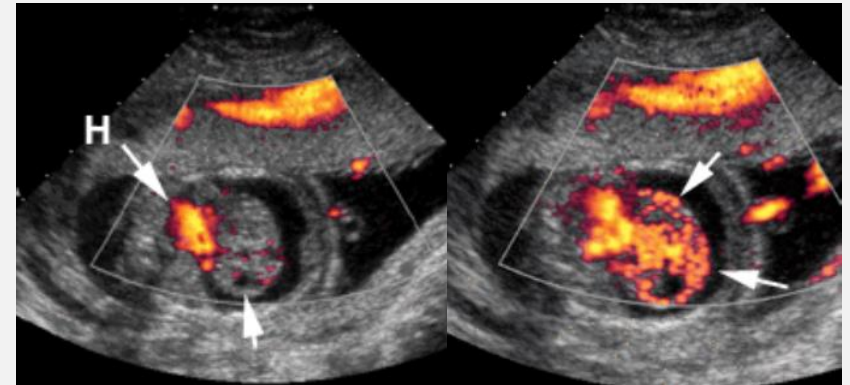


- Únicos
- Ubicación más frecuente: pericardio, aurícula o ventrículo derecho
- Masa hiperecogénica heterogénea, pedunculada.
- Áreas quísticas o calcificaciones en su interior
- Doppler: Aumento vascularización
- Derrame pericárdico: rotura de quiste, obstrucción de drenaje venoso/linfático

TERATOMA ECOGRAFÍA



- Puede desplazar corazón
- Compresión: Taponamiento cardiaco
- Considerar siempre como diagnóstico diferencial en derrame pericárdico fetal



Tumor en pericardio + derrame pericárdico.

Yuan SM. *Pediatr Neonatol.* 2017 Jun;58(3):205-10

Isaacs H. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:252-73

Gómez-Montes E.(2015). Tumores cardiacos fetales. En A. Galindo, *Cardiología fetal* (pp 400-410). Marbán

TERATOMA

HISTORIA NATURAL



- Crecen en forma rápida en el embarazo →
Obstrucción y compresión cardiaca
 - Derrame pericárdico
 - Insuficiencia cardiaca
 - Hidrops fetal
 - Muerte fetal

TERATOMA PRONÓSTICO



- Hidrops empeora pronóstico
 - 70% de teratomas pericárdicos
 - Ausencia: 100% sobrevida y mayor probabilidad de embarazo a término

TERATOMA

MANEJO



- Depende de EG y presencia de hidrops
- Mayor supervivencia en tratados prenatalmente en caso de hidrops
- Sin hidrops: Seguimiento semanal (rápida evolución) y cirugía post-natal
- Con hidrops
 - Post-viabilidad: interrupción y cirugía post-natal
 - Pre-viabilidad: Terapia prenatal → evitar muerte, hipoplasia pulmonar, SDR, facilitar estabilización del RN.
 - ✓ Pericardiocentesis fetal (una o más) → reproducción de derrame
 - ✓ Shunt toraco/pericárdico –amniótico
 - ✓ Cirugía fetal (anecdótica)

FIBROMA

GENERALIDADES



- Tumor benigno de origen fibroblástico
- Sin asociación a otras cardiopatías congénitas ni alteraciones genéticas.

Yuan SM. *Pediatr Neonatol.* 2017 Jun;58(3):205-10

Isaacs H. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:252-73

Gómez-Montes E.(2015). Tumores cardiacos fetales. En A. Galindo, *Cardiología fetal* (pp 400-410). Marbán

FIBROMA ECOGRAFÍA



- Lesión única, sólida hiperecogénica y homogénea
- Crecimiento lento.
- Pueden tener degeneración quística con necrosis y calcificaciones en su porción central → distingue de rabiomioma
- Ubicación más frecuente: septo IV, miocardio VI



FIBROMA PRONÓSTICO



- Mal pronóstico
 - Sobrevida 30%
 - Crecimiento. Sin regresión
 - Pueden producir obstrucción salida de VI, disfunción sistólica de VI y arritmias.

FIBROMA MANEJO



- Cirugía post-natal
 - No regresan
 - No siempre se logra completa por naturaleza infiltrativa
 - Algunos requieren transplante cardiaco

MIXOMA

GENERALIDADES



- Neoplasia benigna derivada de células mesenquimales pluripotenciales
- Muy raro en feto, reportes de casos

MIXOMA ECOGRAFÍA



- Masa intracavitaria en aurícula derecha, leve ecogénica, pedunculada, móvil.
- Frecuente compromiso valvular.



MIXOMA

MANEJO



- Requiere extracción quirúrgica completa postnatal y muchas veces reparación valvular
- Series de casos con alta mortalidad neonatal

HEMANGIOMA



- Tumor de células endoteliales
- Raro en fetos, reportes de casos
- Habitual asociación a derrame pericárdico
- Masa hipoecogénica heterogénea, con gran vascularización al Doppler, habitualmente vasos grandes. Más frecuente AD
- Buen pronóstico: Sobrevida 83%
- Algunos pueden regresar, pero la mayoría requieren manejo quirúrgico post natal

DIFERENCIAS



	Frecuencia	Número	Ubicación	Ecografía	Evolución
Rabdomioma	60-90%	Múltiples	Ventrículos Septo IV	Hiperecogénico, homogéneo, ovalado	Crecimiento bifásico
Fibroma	15-20%	Único	Septo IV	Hiperecogénico, homogéneo	Altamente invasivos
Teratoma	15%	Único	Pericardio	Hiperecogénico, pedunculado, áreas quísticas	Progresión, hidrops
Mixoma	Raro	Único	Aurícula derecha	Isoecogénica, pedunculada, móvil	Crecimiento
Hemangioma	Raro	Único	Aurícula derecha Base cardiaca	Hipoecogénica, heterogénea, vascularizada	Regresión

CARACTERÍSTICAS A EVALUAR EN ECOGRAFÍA



- Número de tumores
- Tamaño: determinar crecimiento /regresión
- Ubicación: intracavitarios / septo / pericardio
- Márgenes: regular / irregular / lobulado
- Ecogenicidad, homo-heterogeneidad
- Compromiso valvular, arterial
- Tamaño cardiaco: cardiomegalia
- Obstrucción de tractos de entrada o salida
- Contractilidad miocárdica
- Presencia de derrame pericárdico e hidrops
- Arritmias (bloqueo AV o taquicardias por Reentrada)

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS



- Ecografía tridimensional
 - No mejora capacidad diagnóstica
 - Ventajas: Mayor resolución espacial, valorar estructuras en múltiples planos simultáneos que puede ser útil para evaluar extensión y localización
- Resonancia magnética
 - Limitado debido a movimiento cardiaco
 - Ventajas: compromiso de grandes vasos y miocardio
 - No sería mejor que ecografía

MANEJO PRE-NATAL



- Mayoría de fetos no presenta repercusiones hemodinámicas importantes
- Controles seriados prenatales para monitorizar tamaño y complicaciones hemodinámicas
 - Sin complicaciones: gestación a término
 - Taquiarritmias: anti-arritmicos
 - Compromiso leve: vigilar evolución, tendencia de tumores a regresar
 - Compromiso severo:
 - Viabilidad: Considerar interrupción
 - Pre-viabilidad: Plantear intervención in-útero
 - ✓ Derrame pericárdico/pleural: pericardio/toracocentesis o shunts para descompresión y mejorar hidrops hasta llegar a viabilidad

MANEJO POST-NATAL



- Cirugía en función de la situación clínica del paciente
 - Mayoría tiende a regresar (principalmente rabdomiomas) → Manejo conservador post-natal
- Mortalidad quirúrgica: 4,5%
- Baja tasa de recurrencia: 5% a 10 años

CONCLUSIÓN



- Los tumores cardiacos son lesiones infrecuentes en vida fetal.
- El diagnóstico diferencial de los diferentes tumores cardiacos es importante
 - Diferente historia natural
 - Asociaciones sindromáticas: rabdomiomas.