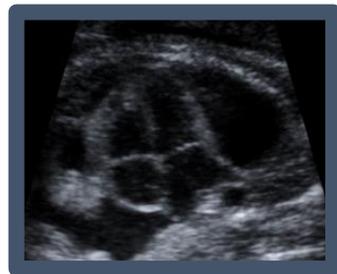


# Diagnóstico y tratamiento prenatal de Rabdomioma cardiaco: reporte de caso clínico.

D.A. Martínez Ceccopieri <sup>1</sup>, I.M. Ancira Félix <sup>2</sup>, L. I. Contreras Curiel <sup>2</sup>, L. F. López Ávalos <sup>1</sup>, D.R. Medrano Román <sup>2</sup>  
Médico adscrito Medicina Materno Fetal <sup>1</sup>, Residente de Medicina Materno Fetal <sup>2</sup>.

**Introducción:** Las tumoraciones cardíacas se definen como una masa anormal en el corazón, con una incidencia de 0.017-0.28 por cada 1,000 nacidos vivos. Suelen ser tumores aislados, sin asociación a anomalías cromosómicas u otras malformaciones estructurales, siendo la única excepción los rabdomiomas, con una alta asociación con esclerosis tuberosa. Los tumores generalmente se detectan en la segunda mitad del embarazo, siendo la biopsia posnatal del tumor o la resección quirúrgica con evaluación histológica el estándar de oro para confirmar el diagnóstico.

**Caso clínico:** Paciente de 29 años de edad, cursando su tercer embarazo, referida con diagnóstico de hidrotórax a las 19.1 semanas de gestación (SDG), se presenta en nuestra unidad con derrame pericárdico y posteriormente con tumoraciones cardíacas a las 25.1 SDG, con derrame pericárdico severo con efecto de masa con hipoplasia pulmonar (imagen 1), con evidencia de dos tumoraciones cardíacas; primera en pared libre de ventrículo izquierdo (VI), bordes irregulares, con apariencia de fenestraciones, de 13 mm por 8 mm, segunda imagen en pared libre de ventrículo derecho (VD), heterogénea, con imagen quística y sólida de 16 mm por 6.9 mm. Debido al derrame pericárdico importante y el riesgo de compresión y fracaso cardíaco se ofrece a paciente pericardiocentesis, la cual se realiza a las 26.1 SDG, con extracción de aproximadamente 5 ml de líquido seroso, sin complicaciones. A la semana posterior del procedimiento, con resolución total del derrame pericárdico, sin evidencia de tumoración cardíaca en VI, con tumoración heterogénea en pared libre de VD, apariencia sólida y quística, con última valoración prenatal con tumoración en VD de 6mm por 13 mm (imagen 2). Se le realiza ecocardiograma al nacimiento, con reporte de 3 masas intracardiacas en tercio apical de VD, hiperecogénicas, no pediculada de 8.7x4.7 mm, 9x6.2mm 4.3x4.4 mm, sin causar repercusión hemodinámica. Se le realiza ecosonograma renal y transfontanelar, valoración oftalmológica sin hallazgos patológicos, en valoración a los 3 meses por parte de servicio de cardiología pediátrica con resolución de tumoraciones cardíacas y con presencia de mancha café con leche en tórax, se aproximadamente 5 mm.



**Discusión:** El Rabdomioma es la tumoración cardíaca más común en la vida prenatal, abarcando hasta el 65-70% de estas, generalmente retroceden después del nacimiento, aunque las complicaciones en el neurodesarrollo dominan el cuadro clínico, debido a su asociación con la esclerosis tuberosa hasta en el 70% de los casos. Se caracterizan por tener un patrón de crecimiento bifásico en la vida fetal, con un crecimiento que se da entre las 20 y 32 SDG y posteriormente retrocede o permanece del mismo tamaño durante la vida fetal. En relación al tratamiento, los rabdomiomas de gran tamaño y con obstrucción que lleve a un compromiso fetal se han reportado casos de tratamiento con Sirolimus. Otra alternativa es el drenaje percutáneo toracoamniótico, con el objetivo de disminuir el compromiso hemodinámico y permitir una expansión pulmonar, se puede realizar de acuerdo a las características fetales la opción de un drenaje sin colocación de catéter, con el riesgo de aparición de derrame pericárdico a corto plazo y la indicación de una segunda punción.



**Conclusión:** La terapia fetal en este caso marcó importancia en la vida prenatal, ya que por la presentación, con el derrame pericárdico importante, podía llevar a un compromiso hemodinámico, su resolución permitió una evolución favorable. Los rabdomiomas cardíacos tienden a la resolución espontánea, sin embargo, su alta asociación con esclerosis tuberosa compromete el pronóstico. La presentación clínica de la esclerosis tuberosa es variable, ya que se pueden asociar alteraciones en muchos sistemas y su expresión clínica es heterogénea, teniendo una alta asociación con alteraciones neurológicas en más del 80% de sus pacientes. Los rabdomiomas cardíacos suelen ser el primer signo de desarrollo de la enfermedad, y representa uno de los criterios mayores de esclerosis tuberosa, siendo suficiente para poder hacer diagnóstico presuntivo de esclerosis tuberosa.