

Fibroelastoma papilar cardíaco. Diferentes formas de presentación clínica

Juliana Caballero, Germán Calle, Roque Arana, Manuel Sancho, Francisco José Caballero, Carlos Piñero, Tomás Daroca* y José María Jiménez*

Servicios de Cardiología y *Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

fibroelastoma papilar/ tumores cardíacos/ ecocardiografía transesofágica/ ecocardiografía transtorácica/ infarto de miocardio

El fibroelastoma papilar es un tumor poco frecuente que raramente es diagnosticado durante la vida del sujeto. Aunque suele ser un hallazgo durante la autopsia, un pequeño porcentaje se asocia a síntomas cardíacos, que incluyen angina, embolismo y muerte súbita.

Presentamos el caso de dos pacientes, un varón de 35 años hospitalizado por infarto agudo de miocardio y fibrilación ventricular, y una mujer de 53 años, asintomática, remitida por hallazgo ecocardiográfico fortuito, que fueron diagnosticados de tumor cardíaco mediante ecocardiograma transtorácico. El estudio posterior utilizando ecocardiografía transesofágica precisó las características anatómicas del tumor. Tras la cirugía cardíaca, la histología demostró que se trataba de dos fibroelastomas papilares.

Se revisa la bibliografía de los fibroelastomas papilares.

CARDIAC PAPILLARY FIBROELASTOMA. CLINIC FEATURES

Papillary fibroelastoma is an uncommon cardiac tumor rarely diagnosed during life. Although most fibroelastomas are incidental findings at autopsy, a few cases have been associated with cardiac symptoms that include angina, arterial embolism and sudden death.

We report the case of two patients, a 35-year-old male with an acute myocardial infarction and ventricular fibrillation and a 53-year-old asymptomatic female, with cardiac masses first detected by transthoracic echocardiography. A more detailed morphological study was provided by transesophageal echocardiography. After cardiac surgery, the anatomical study demonstrated that both tumors were papillary fibroelastomas.

The literature concerning papillary fibroelastoma is reviewed.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 815-817)

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos pueden originarse tanto en el corazón como en el pericardio, y ser primarios o metastásicos. Estos últimos son 20 a 25 veces más frecuentes que las neoplasias primarias. Originan una amplia variedad de manifestaciones clínicas y alteraciones hemodinámicas, y pueden simular virtualmente cualquier cardiopatía. Las neoplasias primarias del corazón son poco comunes, y su incidencia se estima entre el 0,001 y el 0,28%¹. Casi un 90% de los tumores cardíacos son benignos. El mixoma es el tumor cardíaco más común, y representa el 50% de los tumores histológicamente benignos.

Correspondencia: Dra. J. Caballero.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta del Mar.
Avda. Ana de Viya, 21. 11009 Cádiz.

Recibido el 30 de enero de 1997.

Aceptado para su publicación el 24 de abril de 1997.

El fibroelastoma papilar (FP) es un tumor poco frecuente, con una prevalencia del 1 al 7,9% de todos los tumores primarios cardíacos. Asienta habitualmente sobre las válvulas cardíacas¹, sin predilección significativa por alguna, y ocasionalmente sobre el endocardio ventricular, músculo papilar o cuerdas tendinosas. Según el registro del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de los EE.UU., sólo el 13% de estos tumores no son valvulares. Es más frecuente en pacientes de alrededor de 50 años de edad. En niños, resulta más frecuentemente afectada la válvula tricúspide. Los fibroelastomas mitrales y aórticos suelen ser más sintomáticos. Histológicamente el tumor está cubierto por un endotelio que envuelve una zona central de tejido conectivo laxo y que está constituida por una matriz de mucopolisacáridos, células musculares lisas, fibras elásticas y de colágeno, y tiene aspecto de anémona con múltiples proyecciones papilares². Si bien fue inicialmente descrito como hallazgo quirúrgico o *post mortem*, el desarrollo actual de la ecocardiografía

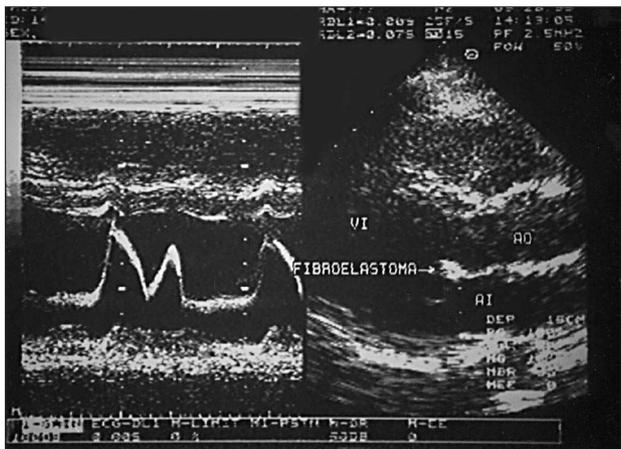


Fig. 1. Fibroelastoma de válvula mitral. Ecocardiograma transtorácico. Eje paraesternal largo y modo M.

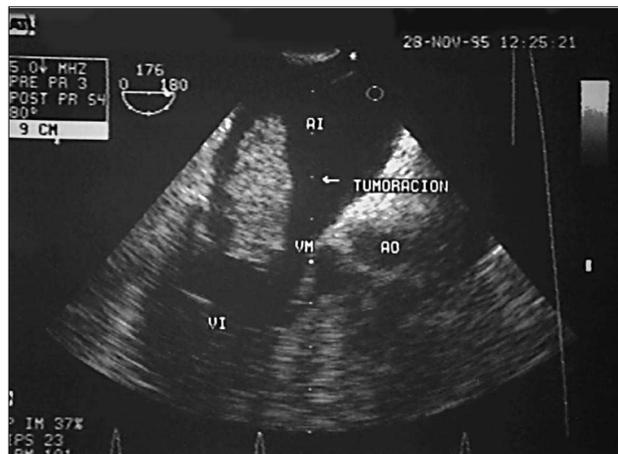


Fig. 3. Ecocardiograma transesofágico. Fibroelastoma papilar en la aurícula izquierda.



Fig. 2. Fibroelastoma mitral. Ecocardiograma transtorácico. Eje apical de 4 cámaras.

permite la detección del tumor y dirigir la actitud terapéutica correcta.

Presentamos dos casos de FP diagnosticados en nuestro servicio durante los últimos 6 meses.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Varón de 35 años, sin antecedentes de interés, que llega al servicio de urgencias en situación de parada cardiorrespiratoria, objetivándose una fibrilación ventricular. Tras cardioversión con sucesivos choques eléctricos, se objetiva infarto agudo de miocardio anteroseptal mediante electrocardiograma. Posteriormente se practicó un ecocardiograma transtorácico (ETT) que puso de manifiesto, en la valva mitral anterior en su cara auricular y cerca de su borde libre, una tumoración de unos 10 mm, redondeada y densa, con pequeñas ramificaciones (figs. 1 y 2). Asimismo, se observó una insuficiencia mitral con regurgitación

excéntrica y dirigida a la pared posterior de la aurícula izquierda (AI); el ventrículo izquierdo (VI) presentaba una función sistólica conservada y una acinesia apical. El ecocardiograma transesofágico (ETE) confirmó la tumoración valvular. La angiografía coronaria sólo mostró ligeras irregularidades en porción muy distal de la arteria coronaria descendente anterior y una insuficiencia mitral moderada. Con la sospecha de FP mitral, el enfermo fue sometido a cirugía de sustitución valvular, confirmándose mediante anatomía patológica un fibroelastoma papilar en la valva mitral anterior.

Caso 2

Mujer de 53 años de nacionalidad hindú, hipertensa y diabética, asintomática desde el punto de vista cardiológico, sometida a una ecocardiografía de rutina, en la que se detecta una tumoración cardíaca sospechosa de mixoma. Es remitida a nuestro centro para realización de ETE que confirma la existencia de una tumoración de casi 4 cm con implantación en la cara posterior de la AI, de aspecto friable y morfología vellosa (fig. 3). La paciente fue sometida a cirugía cardíaca, extirpándose una tumoración con implantación en la cara posterior de aurícula izquierda, proyectada hacia el VI, de aspecto gelatinoso y de aproximadamente 10 mm. El tamaño de la tumoración, sensiblemente inferior al observado en el ETE, hizo sospechar una embolización distal, sin detectarse restos de la tumoración a otros niveles. En el postoperatorio inmediato se comprueba mediante electrocardiograma un infarto agudo de miocardio de cara inferior. A las 6 h de la intervención la paciente desarrolló una parada cardíaca coincidiendo con la extensión del infarto a cara posterior. Tras las maniobras de reanimación la paciente se recuperó y, al alta, presentaba buen estado general, con una contractilidad normal del VI y sin secuelas neurológicas. En el estudio histológico de la tumoración extirpada se observaban las características de un FP.

DISCUSIÓN

El fibroelastoma papilar ofrece un destacado polimorfismo en su presentación clínica. Si bien es un tumor benigno histológicamente y puede cursar total o parcialmente asintomático, como en nuestro caso 2, o por el contrario causar muerte súbita, obstrucción valvular³⁻⁷ o embolia periférica. La embolia cerebral⁴ es más frecuente en los casos de localización en la válvula mitral. El infarto de miocardio, como en nuestro primer caso, ocurre cuando el tumor se localiza en la válvula mitral⁵ y emboliza en las arterias coronarias, o como resultado de la oclusión de los *ostium* coronarios cuando la tumoración se localiza en la válvula aórtica⁶. También ha sido publicada la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, con cianosis episódica, en pacientes con un tumor en la válvula tricúspide⁷. El pronóstico es excelente una vez extirpado el tumor.

La ecocardiografía representa un método útil para la detección de tumoraciones cardíacas, sobre todo los registros transesofágicos, y es fiable en el diagnóstico diferencial de las mismas. Aunque el FP puede confundirse con el mixoma, existen datos ecocardiográficos que permiten su diferenciación, como la localización del mixoma en el limbo de la fosa oval de la aurícula izquierda, mientras que el fibroelastoma papilar lo suele hacer en la cara auricular de las válvulas auriculoventriculares y en la cara ventricular de las semilunares. En nuestro caso 2, la tumoración se implantaba en la cara posterior de la aurícula izquierda, y era de gran tamaño aparente, siendo infrecuente este tamaño y la localización no valvular, aunque ha sido descrito en aurícula derecha⁸.

Concluimos destacando el polimorfismo de presentación clínica de esta entidad que, si bien suele cursar

asintomática, puede causar la muerte del sujeto por diferentes mecanismos, así como el valor de la ecocardiografía, sobre todo los registros transesofágicos, para el diagnóstico preoperatorio, guía del procedimiento y acceso quirúrgico y, finalmente, para documentar la completa exéresis de la tumoración.

BIBLIOGRAFÍA

1. Blondeau P. Primary cardiac tumor French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovas Surg* 1990; 38: 192-195.
2. Fishbein MC, Ferrans VS, Roberts WC. Endocardial papillary fibroelastomas. Histologic, histochemical, and electron microscopic findings. *Arch Pathol Lab Med* 1975; 99: 335-341.
3. Thomas MR, Joyakrishnan AG, Desai J, Monaghan MJ, Jewitt DE. Transesophageal echocardiography in the detection and surgical management of a papillary fibroelastoma of the mitral valve causing partial mitral valve obstruction. *J Am Soc Echocardiogr* 1993; 6: 83-86.
4. Ortiz de Murúa JA, Hernando E, Arenas C, Duarte J, Fernández Calella D. Embolismo cerebral de repetición en una enferma portadora de fibroelastoma papilar de la válvula mitral, detectado mediante ecocardiografía bidimensional. *Rev Esp Cardiol* 1990; 43: 587-589.
5. Israel DH, Sherman W, Ambrose JA, Sharma S, Harpaz N, Robbins M. Dynamic coronary ostial obstruction due to papillary fibroelastoma leading to myocardial ischemia and infarction. *Am J Cardiol* 1991; 67: 104-105.
6. Fowles RE, Millar DC, Egbert BM. Systemic embolization from a mitral valve papillary endocardial fibromas detected by two dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1981; 102: 128-130.
7. Anderson KR, Fiddler GI, Lie JT. Congenital papillary tumor of the tricuspid valve: an unusual cause of right ventricular outflow obstruction in a neonate with trisomy E. *Mayo Clin Proc* 1977; 52: 665.
8. Gallas MT, Reardon MJ, Reardon PR, DeFelice CA, Raizner AE, Mody DR. Papillary fibroelastoma. A right atrial presentation. *Tex Heart Inst J* 1993; 20: 293-295.