

Presentación atípica de dos casos de fibroelastoma papilar

Two Cases of Atypical Presentation of Papillary Fibroelastoma

Sra. Editora:

El hallazgo de una masa redondeada de pequeño tamaño sobre una válvula no patológica, en ausencia de datos de endocarditis, hace suponer el diagnóstico de fibroelastoma. Dado el alto grado de sospecha de este tipo de imágenes, algunos autores están a favor de un planteamiento expectante. Sin embargo, los fibroelastomas no siempre se presentan de esta manera, y la toma de decisiones resulta compleja.

Presentamos 2 casos de localización auricular. El primero corresponde a un varón de 76 años, que ingresó por un primer episodio de insuficiencia cardíaca, sin clínica constitucional ni infecciosa. Presentaba insuficiencia mitral grave en el ecocardiograma transtorácico. El estudio transesofágico demostró un prolapso que afectaba a los festones 2 y 3 del velo posterior. Además, casualmente se detectó una masa móvil de 1×2 cm, pedículo ancho, homogénea, adherida al endocardio auricular y próxima al anillo mitral, que respetaba tanto la válvula como la orejuela de una aurícula, levemente aumentada de tamaño y libre de masas (fig. 1). El paciente fue intervenido de reparación mitral y exéresis de la masa. El examen anatomopatológico mostró un fragmento de tejido de color nacarado y conformación «villositaria» de 2 cm, que microscópicamente correspondía a una tumoración papilar con múltiples frondas digitiformes, de tejido conectivo denso, escasamente celular y avascular, sobre una matriz de mucopolis-

cáridos, fibras elásticas y células fusiformes, todo ello recubierto por una capa de células endocárdicas hiperplásicas (fig. 1).

El segundo caso corresponde a una mujer de 55 años sin antecedentes, remitida por el hallazgo de una masa auricular en un estudio endoscópico gastroenterológico. La ecocardiografía transesofágica mostró una masa muy móvil de 2,5 cm, pedículo ancho y adherida al endocardio posterior de la aurícula izquierda, que era de tamaño y morfología normales (fig. 2). A pesar de que la paciente estaba asintomática, debido al tamaño y la movilidad del tumor, se le extirpó; mediante estudio anatomopatológico se demostraron características histológicas similares a las descritas anteriormente (fig. 2).

El fibroelastoma papilar fue descrito por Yater en 1931¹. Es el tercer tumor cardíaco en frecuencia después del mixoma y el lipoma, y el que más frecuentemente afecta a las válvulas cardíacas². Existen multitud de teorías sobre su origen: trombo organizado, hamartoma, reacción hiperplásica a agentes externos o una forma de endocarditis viral crónica³. La mayor parte de ellos permanecen asintomáticos, lo cual hace que se subestime su prevalencia. En cavidades izquierdas se pueden presentar como embolias sistémicas, y la isquemia cerebral es la más frecuente⁴; sin embargo, en cavidades derechas la embolia es menos frecuente, aunque puede causar tromboembolia pulmonar aguda o hipertensión pulmonar crónica³.

Su localización preferente es el endocardio valvular en un 75% de los casos, y la válvula aórtica, sin predilección por ninguna de sus caras, es la más afectada, seguida por la mitral (cara auricular) y, en menor grado, la tricúspide y la pulmonar³. En estas localizaciones suelen ser redondeados y de pequeño

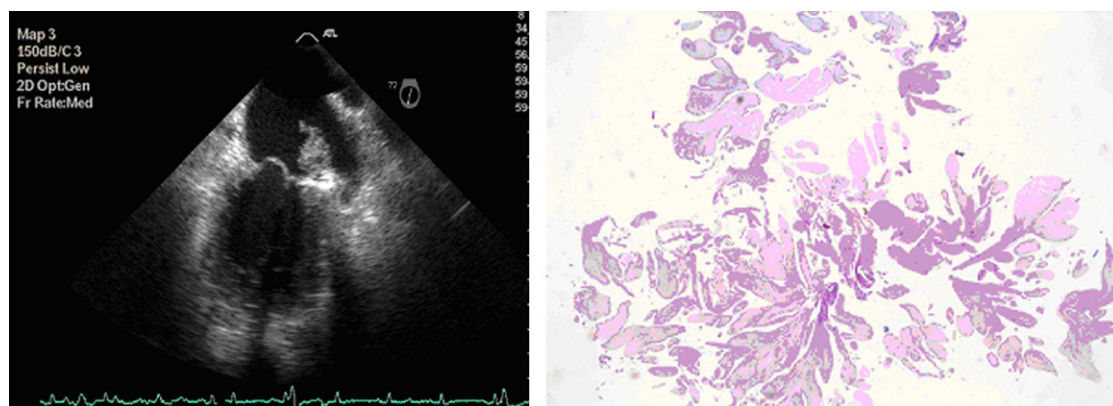


Figura 1. Plano transesofágico intercomisural del ventrículo izquierdo, en el que se observa la masa adherida al endocardio auricular contiguo al anillo mitral. A la derecha, imagen anatomopatológica con tinción de hematoxilina-eosina, en la que se aprecia el carácter papilar de la tumoración.

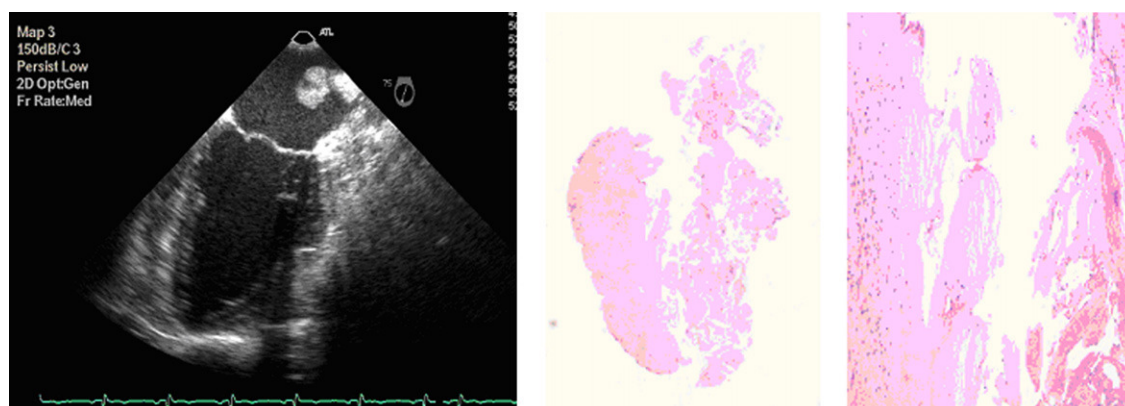


Figura 2. Plano transesofágico de dos cámaras en el que se visualiza el anclaje de la masa al endocardio posterior de la aurícula izquierda, cerca de las venas pulmonares. En la imagen anatomopatológica se observa también su anclaje al endocardio auricular y su conformación villositaria.

tamaño. La presencia de una imagen de estas características, en ausencia de datos de endocarditis, implica una alta sospecha de fibroelastoma. Sin embargo, alrededor de un cuarto de los casos se anclan al endocardio no valvular, y el ventrículo izquierdo es el sitio más afectado. En la ecocardiografía aparecen como masas móviles de aspecto digitiforme, con varias vellosidades que parten de un tallo anclado al endocardio. La afección de la superficie endocárdica de la aurícula izquierda supone, en las distintas series, un 1,5-9,5% de los casos^{3,4} y suelen ser de pequeño tamaño, en general <1 cm. Nuestros casos se presentaron con un aspecto ecocardiográfico similar: masas >2 cm, homogéneas, lobuladas, muy móviles, con pedículo ancho, adheridas al endocardio de la aurícula izquierda. Estas características atípicas de fibroelastoma papilar obligan a realizar el diagnóstico diferencial fundamentalmente con un trombo, poco probable en ausencia de cardiopatía estructural embolígena y con el mixoma auricular. Dada la similitud de nuestros casos, proponemos que el hallazgo de una masa intracardiaca con las características ecocardiográficas descritas, en ausencia de cardiopatía embolígena, sea sospecha diagnóstica de fibroelastoma papilar de localización atípica.

Existen 4 años entre el diagnóstico de ambos casos. Desde el año 2000 aparecen en nuestra base de datos 13 sospechas ecocardiográficas de fibroelastoma. Salvo estos 2 casos descritos, los 11 restantes tienen una localización y características típicas. Únicamente se han resecado 3, y se ha confirmado el diagnóstico de fibroelastoma en 2. Los 8 casos sobrantes tienen seguimiento periódico con técnicas de imagen.

Cuando el diagnóstico es por una embolia, se tiende a extirpar el tumor para evitar recurrencias embólicas. Hay menos acuerdo sobre los tumores asintomáticos. Si la masa es grande y móvil, hay consenso en cuanto a la exéresis quirúrgica si no es necesaria la sustitución valvular. Sin embargo, en casos de localización típica valvular, pequeño tamaño (1 cm) y no excesivamente móviles, se admite una actitud de observación y anticoagulación³.

Esta discusión no es válida para los fibroelastomas de localización atípica. Lo razonable ante una masa de estas características es agotar el diagnóstico no invasivo, en cuyo caso la resonancia magnética puede aportar datos de realce tardío de la masa que ayuden a su diagnóstico⁵. Tras ello, la exéresis quirúrgica (si el riesgo no es excesivo) permitirá un diagnóstico etiológico, una evaluación pronóstica y un tratamiento específico.

Sem Briongos Figueroa^{a,*}, Héctor Gerardo Pian^b,
José Luis Moya Mur^a y Ramón Fernández Espino^b

^aServicio de Imagen Cardíaca, Instituto de Enfermedades Cardiovasculares, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: Semdoc@hotmail.com (S. Briongos Figueroa).

On-line el 31 de julio de 2011

BIBLIOGRAFÍA

1. Yater WM. Tumors of the heart and pericardium: pathology, symptomatology and report of nine cases. *Arch Intern Med.* 1931;48:627-66.
2. Maraj S, Pressman GS, Figueredo VM. Primary cardiac tumors. *Int J Cardiol.* 2009;133:152-6.
3. Mariscalco G, Bruno VD, Borsani P, Dominici C, Sala A. Papillary fibroelastoma: insight to a primary cardiac valve tumor. *J Card Surg.* 2010;25:198-205.
4. Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, et al. Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience. *Circulation.* 2008;118:S7-15.
5. Atalay MK, Taner AT. Gradual enhancement of a large left atrial papillary fibroelastoma on cardiac magnetic resonance. *Tex Heart Inst J.* 2010;37:612.

doi: 10.1016/j.recresp.2011.04.025

Potencial proarrítmico de la amiodarona: ¿un riesgo subestimado?

Proarrhythmic Potential of Amiodarone: An Underestimated Risk?

Sra. Editora:

La amiodarona, por sus conocidas eficacia y seguridad, es un fármaco de primera línea en el tratamiento de arritmias auriculares y ventriculares en pacientes con cardiopatía estructural. Habitualmente se subestiman sus efectos secundarios proarrítmicos por ser menos frecuentes que con otros fármacos antiarrítmicos. Presentamos un caso de prolongación del intervalo QT corregido (QTc) y torsade de pointes (TdP) secundarias a amiodarona.

Mujer de 59 años, hipertensa y con enfermedad pulmonar obstructiva crónica con componente broncopástico grave, fue atendida en su domicilio por palpitaciones y mareo. El electrocardiograma (ECG) prehospitalario mostró taquicardia regular de QRS ancho a 210 lpm autolimitada, y a su ingreso, ritmo sinusal a 90 lpm con QRS de 90 ms y QTc de 415 ms (fig. 1A). El estudio cardiológico reveló una miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular moderada sin lesiones coronarias significativas.

El tercer día de ingreso, sufrió una taquicardia ventricular monomorfa sostenida (TVMS) a 270 lpm (fig. 2A) bien tolerada, que se revirtió tras iniciar perfusión intravenosa de amiodarona.

Veinticuatro horas después, presentó un episodio de TdP que degeneró en fibrilación ventricular tratada mediante cardioversión eléctrica (figs. 2B y C), motivo por el que se la trasladó a nuestro centro.

El ECG al ingreso mostraba ritmo sinusal a 75 lpm con QRS de 146 ms y QTc de 714 ms (fig. 1B). No presentaba otros factores reconocibles que prolonguen el intervalo QTc, salvo discreta hipopotasemia (3,2 mEq/l).

Pese a suspenderse la amiodarona y administrarles suplementos de potasio y magnesio, sufrió hasta 11 nuevos episodios de TdP, que se controlaron mediante el implante de marcapasos ventricular transitorio estimulando a 100 lpm (fig. 1C) durante 4 días. Una semana tras la suspensión de la amiodarona, el QRS medía 110 ms y el QTc, 449 ms (fig. 1D).

Ante los episodios de TVMS bien tolerados y la disfunción ventricular moderada no isquémica, se realizó un estudio electrofisiológico, y se consiguió inducir la TVMS clínica con origen en la región apicolateral del ventrículo izquierdo y ablacionar el circuito.

La amiodarona actúa bloqueando distintos canales iónicos implicados en el potencial de acción, lo que le confiere eficacia para el tratamiento de diversas arritmias. Su efecto dominante es de grupo III, inhibiendo corrientes repolarizadoras de potasio, por lo que su empleo puede prolongar el intervalo QTc.

Es conocido que el alargamiento del QTc es el factor predisponente para la aparición de TdP, y aunque la amiodarona puede prolongar el QTc, se han publicado pocos casos de este fenómeno inducido por este fármaco.