

Fibroelastoma papilar en válvula mitral, a propósito de un caso

Dr. Suilbert Rodríguez Blanco , Dr. Reinaldo Milán Castillo, Dra. Leticia Pardo Pérez, Dra. Daysi Luperón Laforte, Dra. Yiliam Blanco Pérez, Dr. Juan A. Prohías Martínez y Dra. Ángela Castro Arca

Departamento de Ecocardiografía. Hospital Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 18 de octubre de 2015

Aceptado: 19 de noviembre de 2015

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

ETE: ecocardiograma transesofágico

FEP: síndrome de fibroelastoma papilar

RESUMEN

Los tumores primarios del corazón son extremadamente raros. El fibroelastoma papilar es el tercer tumor benigno más frecuente del corazón, con una incidencia de 0,33 % en series de autopsia y el más frecuente en las válvulas cardíacas. Se presenta una paciente con fibroelastoma papilar de la válvula mitral y el acercamiento a su diagnóstico ecocardiográfico.

Palabras clave: Fibroelastoma papilar, Válvula mitral, Ecocardiografía, Tumores cardíacos

Papillary fibroelastoma of the mitral valve apropos of a case

ABSTRACT

Primary tumors of the heart are extremely rare. Papillary fibroelastoma is the third most common benign tumor of the heart, with an incidence of 0.33% in autopsy series and the commonest in heart valves. A case of a patient with papillary fibroelastoma of the mitral valve and its approach to echocardiographic diagnosis is presented.

Key words: *Papillary fibroelastoma, Mitral Valve, Echocardiography, Heart tumors*

Versiones On-Line:

Español - Inglés

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del corazón son extremadamente raros, se ha informado una prevalencia aproximada de 0,02 % en algunas series, y 0,45 % en informes de cirugía cardíaca¹. De estos, el 75 % es benigno y el 50 % está representado por el mixoma auricular².

El fibroelastoma papilar (FEP) es el tercer tumor benigno más frecuente del corazón, con una incidencia cercana al 0,33 % en series de autopsia³. Es el más frecuente en las válvulas cardíacas y dentro de estas en la aórtica, seguida de la mitral; aunque se ha descrito con menos frecuencia en otras válvulas, *septum* interventricular, endocardio, músculo papilar y cuerdas tendinosas^{4,5}.

El desarrollo e incremento de la ecocardiografía ha posibilitado la de-

 S Rodríguez Blanco
Hospital Hermanos Ameijeiras
San Lázaro 701, e/ Belascoaín y
Marqués González. Centro Habana
10300. La Habana, Cuba. Correo
electrónico: suilbert@infomed.sld.cu

tección en vida de estos tumores, de ahí que se haya convertido esta herramienta en la técnica de elección para el diagnóstico de esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 24 años, con antecedentes de lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido, que ingresa por decaimiento y cansancio fácil. En los estudios complementarios realizados se encuentra una masa tumoral ginecológica en anejo izquierdo que mide 65 x 83 x 85 mm, tabicada, de borde irregular. El electrocardiograma presenta ritmo sinusal y eje eléctrico normal, sin hallazgos patológicos. La paciente es remitida al laboratorio de ecocardiografía donde se le realiza ecocardiograma transtorácico que muestra una masa única adherida a la valva anterior de la válvula mitral, de bordes regulares que mide 8,5 x 3,5 mm y es de aspecto homogéneo (Figura 1A). Se decide realizar ecocardiograma transesofágico (ETE), donde se define mejor la lesión asentada en la valva anterior (Figura 1B), se delinearon mejor los bordes y la relación espacial de la lesión con el segmento A2 de la valva anterior, y se demostró la ausencia de pedículo. Mediante caracterización miocárdica se comparó la densidad de la lesión con la del miocardio del tabique interventricular, y la menor intensidad correspondió al tumor valvular (11,24 vs.

6,01 dB). Mediante técnica de ecocardiografía 3D se exploró la lesión, que permitió definir una masa en la valva anterior mitral con apariencia vulgar (Figura 2A). Con la herramienta de volumen completo se evidenciaron las múltiples proyecciones papilares de la masa que le confieren el aspecto de anémona marina (Figura 2B).

Con los datos clínicos y ecocardiográficos se planteó la presencia de un fibroelastoma papilar de la valva anterior de la válvula mitral. La paciente fue tratada de forma conservadora y se indicó seguimiento ecocardiográfico.

COMENTARIO

La etiopatogenia de este tipo de tumor es desconocida y existen varias teorías^{6,7}: una plantea la posibilidad de que se trate de un tumor inducido por virus, debido a la presencia de células dendríticas y citomegalovirus encontrado en estudios histológicos e inmunohistoquímicos; otra, evoca el concepto de una forma crónica de endocarditis viral; la más defendida es la de una base congénita, dada por la asociación a enfermedades cardíacas de este tipo y la edad temprana en el momento de la presentación del FEP; sin embargo, la mayoría de estos parecen ser adquiridos, principalmente de origen neoplásico o trombótico, donde el flujo turbulento y los acontecimientos mecánicos traumáticos podrían estimular

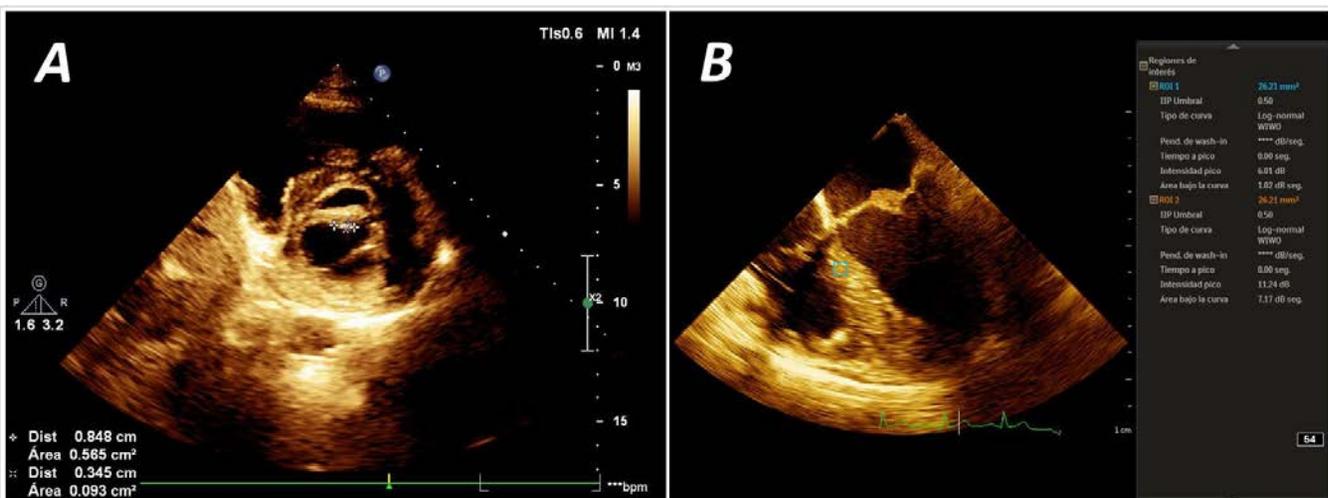


Figura 1. A. Imagen paraesternal de eje corto a nivel de la válvula mitral que muestra una masa adherida a la valva anterior mitral. B. ETE 2D en vista de 4 cámaras a 0° que muestra la masa (segmento A2) y se compara su densidad con la del miocardio.

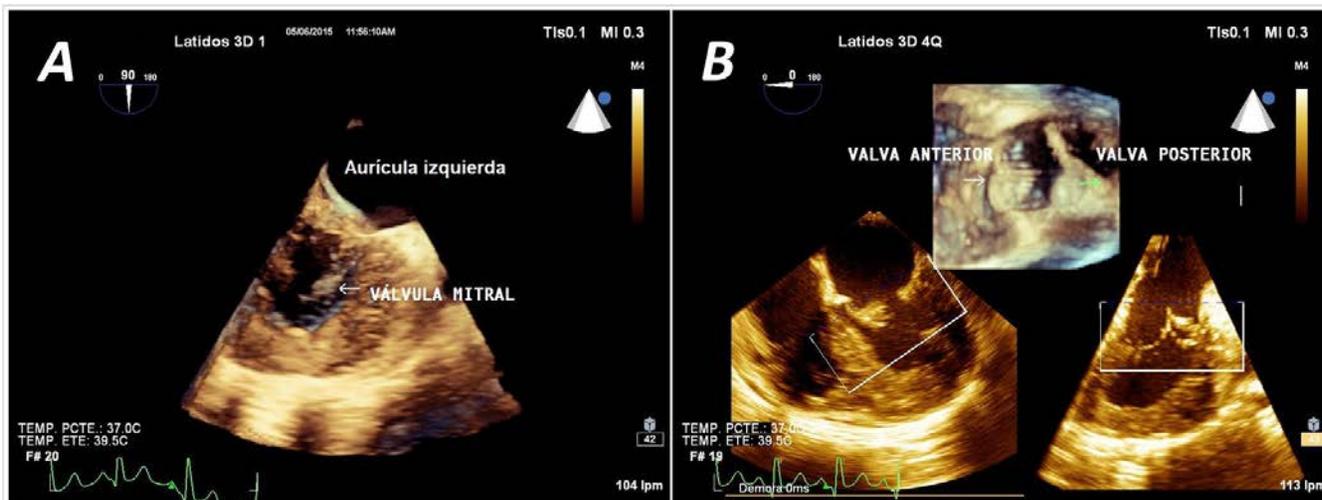


Figura 2. A. ETE 3D con vista en 90° que muestra la válvula mitral. B. ETE 3D en vista de 4 cámaras a 0° donde se utiliza la herramienta de volumen completo. Muestra la masa adherida a la valva anterior mitral y las proyecciones papilares.

las células endoteliales y causar hiperplasia, y de esta manera, degeneración estromal del tejido.

Histológicamente está formado por una capa de mucopolisacáridos con un estroma de colágeno, fibras de músculo liso y fibras elásticas en cantidades variables, es avascular y recubierto por endotelio⁸. Speights *et al.*⁹, demostraron alteraciones en el brazo corto de los cromosomas 5 y 15, y en el brazo largo del 21, lo cual fue catalogado como translocación. Macroscópicamente tiene una apariencia vulgar, de anémona marina (múltiples proyecciones papilares). Aunque benigno, puede tener una evolución fatal, por las complicaciones a las que puede dar origen.

Aunque este caso fue un hallazgo que se considera sin implicación en su cuadro clínico, se puede presentar con una variedad de manifestaciones clínicas que lo hace un reto diagnóstico para el médico. Desde un curso asintomático, a síntomas insidiosos y poco específicos que incluyen: arritmia, dolor precordial, angina, disnea, síncope, efusión pericárdica, obstrucción al flujo sanguíneo intracardíaco, muerte súbita y la más frecuente: embolización distal¹⁰.

La movilidad del tumor es el único predictor independiente que relaciona estas lesiones con la aparición de muerte o embolismo no fatal y constituye, por sí sola, una indicación de resección quirúrgica, incluso en pacientes asintomáticos.

Evaluación ecocardiográfica

La evaluación imagenológica del FEP se ve facilitada por la imagen cardíaca no invasiva, que inicialmente

cuenta con el ecocardiograma transtorácico, aunque generalmente se necesita el ETE para mayor precisión y comprensión de la lesión (localización, extensión, delimitación, relación con estructuras vecinas), pues ofrece una mejor resolución de imagen.

El FEP tiene una morfología ovalada, irregular, con límites ecocardiográficos definidos, de apariencia homogénea, aunque algunos la han descrito como una imagen punteada o moteada. Las dimensiones del tumor se encuentran entre 2 y 28 mm, con un 99 % de estos por debajo de 20 mm; habitualmente es solitario y adherido al endotelio del velo valvular por un pedículo corto en el 50 % de los casos. De los asentados en válvulas cardíacas, el 37,8 % se asocia a valvulitis reumática¹¹.

El ETE en 3D es de mucha utilidad en la evaluación de las masas intracardíacas¹², más eficaz para imágenes valvulares y como guía de procedimientos porque proporciona una resolución espacial mayor, que permite una visualización detallada de las válvulas y en este caso, una diferenciación entre FEP y vegetación de la valva anterior mitral.

El valor de esta herramienta se ilustró en un caso presentado por Singh *et al.*¹³, con FEP de la válvula pulmonar, donde se precisó el punto de anexo del tumor a la valva, de gran ayuda durante la cirugía de preservación valvular, los cortes ortogonales múltiples en varios planos y proyecciones revelan características que diferencian estas masas del mixoma y del trombo.

Otra serie mostró muy buena correlación entre el

volumen del tumor mediante ecocardiografía 3D y el estudio directo después de la resección quirúrgica¹⁴.

Dada la poca evidencia científica, existe controversia sobre la forma más adecuada de tratar a los pacientes con FEP. La mayoría de los autores recomiendan la cirugía, con independencia de las manifestaciones clínicas debido a la alta morbilidad del tumor, relacionada fundamentalmente con el potencial embolígeno, otros consideran que en los asintomáticos con masas poco móviles, sin pedículo y menores de 1 cm, podrían ser tratados de forma conservadora¹¹. La mayoría recomienda anticoagulación.

CONCLUSIONES

El fibroelastoma papilar de la válvula mitral es poco común, pero es una causa reconocida de fenómenos embólicos y otras alteraciones, por lo que su rápida identificación y tratamiento mejora su pronóstico. La ecocardiografía transtorácica, transesofágica y en especial la herramienta de ecocardiograma en 3D, brinda mayor resolución espacial y precisión en su evaluación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steger CM, Hager T, Ruttman E. Primary cardiac tumors: a single-center 41-year experience. *ISRN Cardiol* [Internet]. 2012 [citado 30 Sep 2015];2012:906109. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3391967/pdf/ISRN.CARDIOLOGY2012-906109.pdf>
2. Strecker T, Rösch J, Weyand M, Agaimy A. Primary and metastatic cardiac tumors: imaging characteristics, surgical treatment, and histopathological spectrum: a 10-year-experience at a German heart center. *Cardiovasc Pathol*. 2012;21:436-43.
3. Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, Kasznica JM, Davidoff R. Papillary fibroelastoma: Increasing recognition of a surgical disease. *Ann Thorac Surg*. 1999;68:1881-5.
4. Ikegami H, Andrei AC, Li Z, McCarthy PM, Malaisrie SC. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: Analysis of 21 cases, including a presentation with cardiac arrest. *Tex Heart Inst J*. 2015;42:131-5.
5. Kondruweit M, Schmid M, Strecker T. Papillary fibroelastoma of the mitral valve: appearance in 64-slice spiral computed tomography, magnetic resonance imaging, and echocardiography. *Eur Heart J*. 2008;29:831.
6. Tanaka H, Narisawa T, Mori T, Masuda Y, Kishi D. Double primary left ventricular and aortic valve papillary fibroelastoma. *Circ J*. 2004;68:504-6.
7. Borsani P, Mariscalco G, Blanzola C, Leva C, Bruno VD, Cozzi G, et al. Asymptomatic cardiac papillary fibroelastoma: Diagnostic assessment and therapy. *J Card Surg*. 2006;21:77-80.
8. Grandmougin D, Fayad G, Moukassa D, Decoene C, Abolmaali K, Bodart JC, et al. Cardiac valve papillary fibroelastomas: Clinical, histological and immunohistochemical studies and a physiopathogenic hypothesis. *J Heart Valve Dis*. 2000;9:832-41.
9. Speights VO, Dobin SM, Truss LM. A cytogenetic study of cardiac papillary fibroelastoma. *Cancer Genet Cytogenet*. 1998;103:167-9.
10. Law KB, Phillips KR, Cusimano RJ, Butany J. Multifocal "tapete" papillary fibroelastoma. *J Clin Pathol*. 2009;62:1066-70.
11. Sun JP, Asher CR, Yang XS, Cheng GG, Scalia GM, Massed AG, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: A retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation*. 2001;103:2687-93.
12. Addetia K, Mor-Avi V, Lang RM. Impacto de la ecocardiografía tridimensional. *Rev Argent Cardiol*. 2014;82:172-6.
13. Singh A, Miller AP, Nanda NC, Rajdev S, Mehmood F, Duncan K. Papillary fibroelastoma of the pulmonary valve: Assessment by live/real time three-dimensional transthoracic echocardiography. *Echocardiography*. 2006;23:880-3.
14. Le Tourneau T, Polge AS, Gautier C, Deklunder G. Three-dimensional echography: cardiovascular applications. *J Radiol*. 2006;87:1993-2004.