

Fibroelastoma valvular aórtico. Reporte de caso.

Manuel Horna Noriega¹, Alexander Pecho Peche¹, Jorge Ortega Díaz¹

RESUMEN

La prevalencia del tumor cardíaco primario oscila desde 0,0017 % hasta 0,2800 % y la aparición de un fibroelastoma valvular aórtico (FVA) es poco frecuente, sin llegar a ser rara dentro del grupo de tumores cardíacos benignos. Actualmente, con el advenimiento de la tecnología de formación de imágenes de mayor resolución, especialmente la ecocardiografía transesofágica, tales casos se reconocen con mayor frecuencia. La presentación clínica de estos tumores varía desde asintomática hasta complicaciones isquémicas o embólicas graves. Aunque suele ser un hallazgo durante la autopsia, un pequeño porcentaje se asocia a afecciones cardíacas como angina, embolismo e incluso la muerte súbita. Presentamos el caso de un paciente varón de 80 años de edad, asintomático, referido por hallazgo ecocardiográfico fortuito al Instituto Nacional Cardiovascular (INCOR) de Essalud. El estudio posterior utilizando ecocardiografía transesofágica, precisó las características anatómicas del tumor. Tras la cirugía cardíaca, la histología demostró que se trataba de un FVA.

Palabras clave: Fibroelastoma valvular aórtico. Tumor cardíaco benigno. Tumor cardíaco primario.

Fibroelastoma of the Aortic Valve. Case Report.

ABSTRACT

Prevalence of primary cardiac tumor ranges from 0.0017 to 0.2800% and the appearance of Fibroelastoma of the Aortic Valve (FAV) is rare, but without becoming uncommon in the group of benign cardiac tumors. Currently, with technology advent in high resolution imaging, especially transoesophageal echocardiography, those cases are recognized more frequently. Clinical presentation of these tumors varies from the asymptomatic ones to severe ischemic or embolic complications. Although it uses to be a finding during the autopsy, a small percentage is associated to cardiac affections, such as angina, embolism, and even sudden death. We report the case of a 80-year-old male, asymptomatic patient, referred for unforeseen echocardiography finding to the *Instituto Nacional Cardiovascular* (INCOR) [National Cardiovascular Institute] of Essalud. The subsequent study using transoesophageal echocardiography specified anatomical characteristics of the tumor. After a cardiac surgery, histology demonstrated it was a FAV.

Key words: Benign cardiac tumor. Fibroelastoma Aortic Valve. Primary cardiac tumor.

1. Servicio de Cardiología no Invasiva, Instituto Nacional Cardiovascular (INCOR) «Carlos Alberto Peschiera Carrillo». Lima, Perú.

Cómo citar el artículo: Horna M, Pecho A, Ortega J. Fibroelastoma valvular aórtico. Reporte de caso. *Interciencia*. 2013;4(2):90-94

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos se dividen en primarios y secundarios o metastáticos; estos últimos son 20 a 50 veces más frecuentes que los primarios¹. En la revisión de Colucci se refiere que los tumores metastáticos representan aproximadamente el 90 % de los casos².

Los tumores cardíacos primarios constituyen una patología de observación infrecuente. Su incidencia en series de necropsia va de 0,0017 % a 0,2800 %³. Dentro de este grupo, los tumores benignos son los de mayor prevalencia en todas las series, constituyendo el 75 % del total, y dentro de este grupo, el mixoma representa más del 50% de casos, seguido del fibroelastoma valvular aórtico (FVA) en el 8 %, hemangiomas en el 5 % y fibromas en el 4 % del total, entre otros diagnósticos⁴. La primera resección quirúrgica de un FVA fue realizada por Liechtenstein y colaboradores en 1976. El FVA es un tumor infrecuente, la prevalencia del mismo varía entre 1 % y 8 % de los tumores primarios cardíacos. Se localiza habitualmente sobre las válvulas cardíacas⁵, sin predilección significativa por alguna, y ocasionalmente sobre el endocardio ventricular, músculo papilar o cuerdas tendinosas. Es más frecuente en pacientes de alrededor de 50 años de edad. 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 constituido por una matriz de mucopolisacáridos, células musculares lisas, fibras elásticas y de colágeno, y tiene aspecto de anémona con múltiples proyecciones papilares⁶. Si bien fue inicialmente descrito como hallazgo quirúrgico o *post mórtem*, el desarrollo actual de la ecocardiografía permite la detección del tumor y dirigir la actitud terapéutica correcta. Presentamos el caso clínico de fibroelastoma papilar diagnosticado en nuestro Servicio de Cardiología del Instituto Nacional Cardiovascular (INCOR) de Essalud.

REPORTE DEL CASO

Paciente varón de 80 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular, antecedente de fibrilación

auricular por lo que es anticoagulado, enfermedad vascular periférica y paludismo en la niñez. Es transferido a nuestro instituto por tumoración en válvula aórtica de etiología a determinar. El paciente no refiere sintomatología cardiovascular, niega síncope, refiere que el diagnóstico de la tumoración cardíaca se realizó de manera incidental durante el examen ecocardiográfico de control que se realizaba en el hospital de origen. Al ingreso, el examen clínico es normal, el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, y se decide su hospitalización para estudio del caso. Durante la hospitalización se realizan exámenes de laboratorio (incluidos marcadores tumorales), cuyos resultados no muestran alteraciones. El electrocardiograma muestra fibrilación auricular con respuesta ventricular controlada, Test de perfusión miocárdica sin alteración. La ecocardiografía transtorácica (ETT) indica función sistólica y motilidad segmentaria conservada, fracción de eyección (FE) de 72 %, ausencia de onda A del flujo transmitral, normotensión pulmonar, válvula aórtica trivalva con imagen ecogénica, en vértices de valvas de 1,0 cm² (Figura 1).

La ecocardiografía transesofágica (ETE) indica contraste espontáneo (+/+++) en aurícula izquierda, orejuela de aurícula izquierda libre de trombos.

Válvula aórtica: tricúspide, presencia de nódulos pediculados, móviles en cúspides de válvula, diámetro de 1,2 cm (Figura 2).

No habiendo contraindicación para una eventual resección del tumor, el paciente es intervenido.

Cirugía: Se accede al corazón mediante miniesternotomía media (cirugía mínimamente invasiva), y se utiliza circulación extracorpórea. Se observa una válvula aórtica trivalva, tumor de aspecto esponjoso y blando, de color blanquecino, adherido a cúspides de velo de coronaria derecha, y velo no coronario asociado a pequeñas granulaciones en comisura izquierda < 3 mm. Se reseca tumoración y se envía a

estudio histopatológico. Se completa cirugía sin inconvenientes.

El paciente evoluciona favorablemente, sin complicaciones quirúrgicas ni neurológicas en 15 meses de seguimiento. Se ajusta el tratamiento anticoagulante oral y la terapia concomitante. Se realiza ecocardiograma de superficie previo al alta y al cabo de un año; ambos mostraron una válvula aórtica competente y sin alteraciones.

Histopatología: El informe de anatomía patológica muestra al examen macroscópico tres fragmentos de tejido pardo con áreas papilares, el mayor de 1,8 cm x 0,6 cm x 0,4 cm, y el fragmento menor de 0,5 cm x 0,4 cm x 0,3 cm. Al examen microscópico se demuestran alteraciones morfológicas compatibles con fibroelastoma papilar.

DISCUSIÓN

Los avances en las técnicas no invasivas de diagnóstico cardiovascular por imagen, especialmente ecocardiografía, actualmente facilitan la evaluación diagnóstica y permiten la identificación más rápida de masas intracardiacas. El FVA es un hallazgo incidental en gran parte de los casos, aunque en los pacientes sintomáticos la presentación clínica es variable y dependiente de la localización, movilidad y tamaño del tumor. Se trata de un raro tumor benigno cardiaco, que se manifiesta más habitualmente en las válvulas cardiacas⁷.

El FVA es un tumor benigno, la frecuencia de aparición es baja y representa aproximadamente

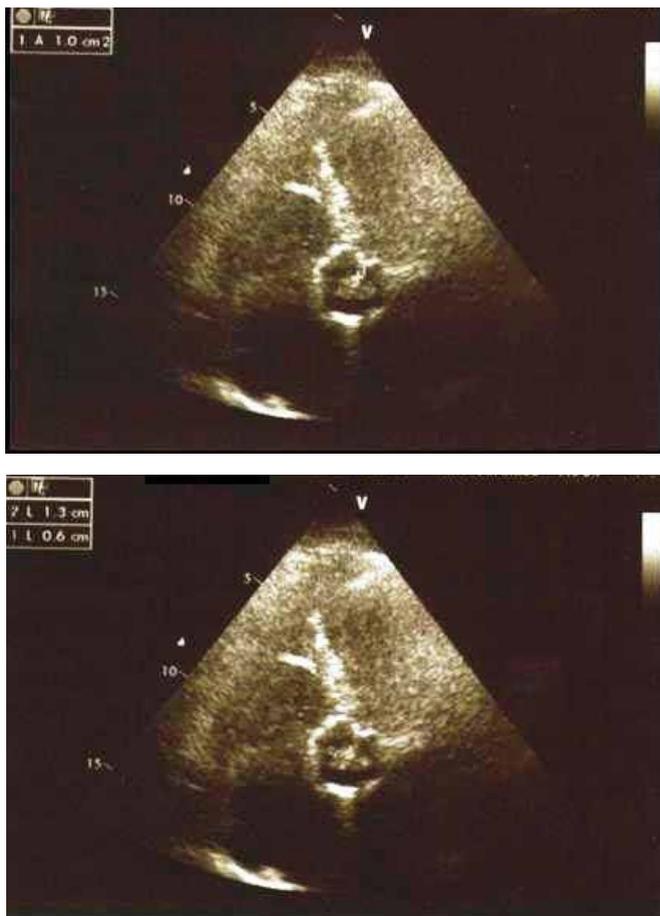


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica ventana apical, vista de cinco cámaras. Nótese las imágenes ecogénicas, forma de anémona marina que se evidencia en la válvula aórtica (A) y (B).



Figura 2. Ecocardiografía transesofágica donde se confirma localización, imágenes de nódulos pediculados, móviles en cúspide de válvula aórtica (A) y (B).

el 8 % de los tumores primarios del corazón. El FVA se caracteriza por ser pequeño, solitario, con múltiples filamentos que recuerdan a una anémona marina, y su localización más frecuente es el endocardio valvular (aproximadamente en el 85 % de casos), seguida de la válvula aórtica (29 %), válvula mitral (25 %), válvula tricúspide (17 %), válvula pulmonar (13 %), y de origen no valvular (16 %), cuya localización más frecuente es el *septum* ventricular⁸. 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 constituido por una matriz de mucopolisacáridos, células musculares lisas, fibras elásticas y de colágeno, y tiene aspecto de anémona con múltiples proyecciones papilares. La edad media de diagnóstico es de 60 años, con un rango que comprende desde la etapa de recién nacido hasta la octava década de la vida, y con una distribución semejante entre hombres y mujeres. El FVA 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, también puede causar muerte súbita, obstrucción valvular o embolia periférica⁹. La embolia cerebral es más frecuente en los casos de localización en la válvula mitral¹⁰. El infarto de miocardio, es la complicación cardiaca más común, ocurre cuando el tumor se localiza en la válvula mitral y emboliza en las arterias coronarias¹¹, o como resultado de la oclusión de los *ostium* coronarios, cuando la tumoración se localiza en la válvula aórtica¹². También ha sido publicada la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, con cianosis episódica, en pacientes con un tumor en la válvula tricúspide. También pueden presentar dolor torácico, síncope, disnea, arritmias y falla cardiaca; el síntoma extracardiaco más común, es el evento vascular cerebral, que ocurre en 53 % de los casos, siendo muchas veces el único síntoma¹³.

La ecocardiografía representa un método útil para la detección de tumoraciones cardiacas, sobre todo los registros transesofágicos, y es

fiable en el diagnóstico diferencial de las mismas. Aunque el FVA puede confundirse con el mixoma, existen datos ecocardiográficos que permiten su diferenciación, tales como la localización del mixoma, el cual se ubica frecuentemente en 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. Otras características que pueden observarse en los FVA es que su tamaño es menor a 1,5 cm, tienen forma pediculada, alta movilidad, apariencia refractaria y áreas de ecolucidez en el tumor¹⁴. El pronóstico es excelente una vez extirpado el tumor.

CONCLUSIÓN

El fibroelastoma papilar es poco común, pero es una causa reconocida de fenómenos embólicos, por lo que su rápida identificación y resección quirúrgica oportuna es curativa, segura y bien tolerada por el paciente. Debe ser considerado una causa de evento isquémico o de infarto, tanto cardiaco como cerebrovascular de naturaleza inexplicable, para poder ofrecer un tratamiento adecuado y oportuno.

AYUDAS O FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Ninguna.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores no reportan conflictos de interés respecto al presente manuscrito.

REFERENCIAS

1. Pronovost P, Needham D, Berenholtz S, Sinopoli D, Chu H, 1. Hall RJ, Cooley DA, McAllister H. Neoplastic heart disease. In: Schlant RC, Alexander RW, eds. Hurst's The Heart. 8th ed. New York: McGraw-Hill; 1994. p. 2007-29.
2. Colucci WS, Schoen FJ, Braunwald E. Primary Tumors of the Heart. Braunwald Heart Diseases, 5th ed. Philadelphia: Saunders; 1997. p. 1464-77.
3. Strauss R, Merliss R. Primary tumors of the heart. Arch Pathol. 1945;39:74-8.
4. Marelli RD, Drago A, Basso G, Bravo F, Torrijos RG, Gerones C, et al. Tumores cardiacos primarios: aspectos clínicos y tratamiento. Rev fed arg cardiol. 2002;31:287-94.
5. Blondeau P. Primary cardiac tumor-French studies of 533 cases. Thorac Cardiovasc. Surg. 1990;38:192-5.
6. Fishbein MC, Ferrans VJ, Roberts WC. Endocardial papillary elastofibromas. Histologic, histochemical, and electron microscopical findings. Arch Pathol. 1975;8:335-41.
7. Oliveira SF, Dias RR, Fernandes F, Stolf NA, Mady C, Oliveira SA. Cardiac papillary fibroelastoma: experience of an institution. Arq Bras Cardiol. 2005;85:205-7.
8. Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S, D'Attellis N, Berrebi A, Fabiani JN, et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization. J Thorac Cardiovasc Surg. 1999;117:106-10.
9. Thomas MR, Jayakrishnan 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;6:83-6.
10. 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;43:587-9.
11. 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;1:104-5.
12. Fowles RE, Miller DC, Egbert BM, Fitzgerald JW, Popp RL. Systemic embolization from a mitral valve papillary endocardial fibroma detected by two-dimensional echocardiography. Am Heart J. 1981;102(1):128-30.
13. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. Am Heart J. 2003;8:404-10.
14. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, Edwards WD, Tajik J, Stewart J. Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. J Am Coll Cardiol. 1997;30:784-90.

Correspondencia:

Manuel Horna
Servicio de Cardiología no Invasiva, Instituto Nacional Cardiovascular (INCOR) Carlos Alberto Peschiera Carrillo. Lima, Perú.
Calle Coronel Zegarra N° 417, Jesús María. Lima, Perú.
Email: mhornan@gmail.com

