

Fibroelastoma papilar cardiaco. Una inusual presentación

Manuel Fernando Rodríguez-Ortega, Elías José Jacobo-Valdivieso, Octavio Flores-Calderón,
María del Sol García-Ortegón, Gisela León-Hernández, María Delfina Luna-Saucedo

El cambio es una cosa, el progreso otra.

El cambio es científico, el progreso es ético.

El cambio es inevitable, el progreso es materia de controversia.

Bertrand Russell

Resumen

Introducción: El fibroelastoma papilar es un raro tumor considerado benigno por sus características morfológicas. Sin embargo, puede presentarse con una variedad de manifestaciones clínicas que lo hace un reto diagnóstico para el médico. No muestra preferencia por algún sexo o edad, pero sí por sitio anatómico. Tiene características macro y microscópicas definidas.

Caso clínico: Hombre con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica, quien ingresó a hospitalización con diagnóstico de cardiopatía isquémica, la cual se acompañaba de taquicardia ventricular sostenida; el ecocardiograma confirmó disfunción diastólica grado I, aneurisma ventricular apical, tumoración inusual en septum y cara laterobasal de ventrículo izquierdo.

Discusión: Los tumores primarios de corazón se han estimado con una incidencia de 0.0017 %; los síntomas más comunes son dolor torácico, síncope, disnea y arritmias; el diagnóstico es incidental por ecocardiografía en pacientes que acuden por otras causas. La resección total de la tumoración es el tratamiento de elección en la actualidad, aunado al cambio valvular si es necesario y, en algunos casos, a la resección del endotelio cardiaco y posterior reparación de la zona con o sin colocación de parche pericárdico.

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.

Palabras clave: Fibroelastoma papilar cardiaco, tumor benigno cardiaco, ventrículo izquierdo.

Summary

Background: Papillary fibroelastoma is a rare benign tumor characterized morphologically since first being described in 1976. Nevertheless, this tumor can be presented with a variety of clinical manifestations, making diagnosis challenging for the physician. There are no gender or age preferences but it is diagnosed by site of presentation along with macro- and microscopic characteristics.

Case report: We report the case of a male patient with a history of type 2 diabetes mellitus and arterial hypertension who was admitted to the hospital with a diagnosis of ischemic heart disease accompanied by sustained ventricular tachycardia. Echocardiogram reported degree I diastolic dysfunction, apical ventricular aneurysm, and unusual apical tumor of the septum and left ventricle.

Discussion: Primary heart tumors have an incidence of 0.0017 %. The most common symptoms are chest pain, syncope, dyspnea and arrhythmias. Diagnosis is accomplished incidentally by echocardiography, which is usually carried out for other reasons. Surgical procedure of choice is total tumor resection along with valve repair or replacement, if necessary, and in some cases cardiac endothelium resection and repair, with or without pericardium patch replacement.

Conclusions: Papillary fibroelastoma is rare but is a recognized cause of embolic phenomena. Rapid identification followed by surgical resection is curative, precise and well tolerated by the patient.

Key words: Papillary cardiac fibroelastoma, benign cardiac tumor, left ventricle.

Departamento de Cirugía Cardiovascular, Centro Médico Nacional "20 de Noviembre",
Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado.

Solicitud de sobretiros:

Manuel Fernando Rodríguez-Ortega,
Mesones 48-6, Col. Centro, Deleg. Cuauhtémoc, 06080 México, D. F.
Tel.: 5709 1685. E-mail: fro2411@hotmail.com

Recibido para publicación: 12-09-2006

Aceptado para publicación: 15-11-2006

Introducción

El fibroelastoma papilar cardiaco es un raro tumor benigno que puede tener implicaciones clínicas importantes. Los fibroelastomas papilares se caracterizan por ser pequeños, solitarios, con múltiples filamentos que recuerdan a una anémona marina, y su localización más frecuente es en el endocardio valvular, siendo el tercer tumor más común después del mixoma.¹ Antes del ad-

venimiento de la ecocardiografía, los fibroelastomas se encontraban en menos de 0.3 % de manera incidental en autopsias y como hallazgos transquirúrgico en cirugía cardíaca por otra causa. La primera resección quirúrgica de un fibroelastoma fue realizada por Liechtenstein y colaboradores en 1976.

Estas lesiones benignas deben reconocerse de manera oportuna y ser tratadas adecuadamente dado que pueden causar complicaciones fatales. La recurrencia es desconocida después de la resección quirúrgica.^{2,3}

Caso clínico

Hombre de 68 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica, ambas bajo tratamiento médico; infarto agudo del miocardio anteroseptal, el cual no se trombolizó, 12 años previo al ingreso hospitalario que aquí se reseña. Ingresó a hospitalización con diagnóstico de cardiopatía isquémica, la cual se acompañaba de taquicardia ventricular sostenida, que revirtió con tratamiento médico.

A la exploración física se registró tensión arterial de 120/70 mm Hg, frecuencia cardíaca de 70 por minuto, frecuencia respiratoria de 20 por minuto, temperatura de 36.5°. Se encontró paciente consciente, sin facies característica, tranquilo, actitud libremente escogida, íntegro, sin movimientos anormales, normocéfalo, pupilas normorefléxicas, mucosa oral bien hidratada, cuello cilíndrico, sin plétora yugular o soplos, tórax normolíneo, movimientos de amplexión y amplexación presentes, campos pulmonares con adecuada entrada y salida de aire, ruidos cardíacos rítmicos, de buena intensidad, sin fenómenos agregados, abdomen globoso a expensas de panículo adiposo, sin datos de irritación peritoneal, peristalsis presente, extremidades íntegras, sin alteraciones.

El paciente ingresó a la unidad de cuidados coronarios donde presentó nuevamente dos episodios de taquicardia ventricular, la cual revirtió con medicamentos; por lo anterior, se decidió inicio de protocolo de paciente con isquemia miocárdica, así como estudio de taquicardia ventricular por manifestación clínica de arritmias.

La radiografía de tórax mostró tejidos blandos y óseos sin alteraciones, campos pulmonares sin alteraciones, cardiomegalia grado II a expensas de cavidades izquierdas.

En el electrocardiograma pudo observarse ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 75 por minuto, eje eléctrico a 65° positivo, sin datos de crecimiento de cavidades pero sí de necrosis anterior extensa.

Se realizó ecocardiograma, el cual indicó cardiopatía isquémica e hipertensiva con fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 24 %, disfunción diastólica grado I, acinesia anterior, septal e inferior, así como dilatación aneurismática apical. Se observan dos imágenes que sugieren trombos en ventrículo izquierdo, uno de ellos pediculado en cara septal y el otro en la pared latero-basal (figura 1).



Figura 1. Imagen ecocardiográfica del ventrículo izquierdo.

El cateterismo cardíaco mostró acceso femoral derecho, tronco coronario izquierdo bifurcado sin lesiones; descendente anterior con lesión de 60 % y proximal de 100 %, llena por colateral; buen lecho distal; circunfleja dominante sin lesiones significativas; posterolateral con lesión no significativa; coronaria derecha con vaso menor sin lesiones significativas; arteria torácica interna izquierda sin lesiones. No se realizó ventriculografía por reporte de trombos intracavitarios. No se indicó fracción de expulsión del ventrículo izquierdo.

Estudio de perfusión miocárdica con talio de 24 horas señaló necrosis anteroseptal con mínimo tejido viable.

Se realizó mapeo cardíaco por clínica de arritmias, la cual demostró zona causante de taquicardia ventricular en región diafragmática y apical.

Reporte de cirugía

Infarto anteroapical con aneurisma apical, por lo que se procedió a revascularización de miocardio con injerto de arteria torácica izquierda a descendente anterior con lecho coronario de 1.5 mm, con placa interna blanda, resección de aneurisma ventricular izquierdo de 2 × 5 cm y cierre de defecto con parche de teflón con técnica en sándwich, resección en su totalidad de tumoraciones de ventrículo izquierdo de características multifilamentosas (figura 2); además de protocolo de estimulación externa en ventrículo derecho e izquierdo sin desencadenar taquicardia ventricular, por lo que se infiere que el foco arritmogénico se resecó con el aneurisma apical. Tiempo de pinzamiento aórtico de 55 minutos y derivación cardiopulmonar de 1:40 minutos. El reporte



Figura 2. Características macroscópicas del fibroelastoma papilar (anémona marina).

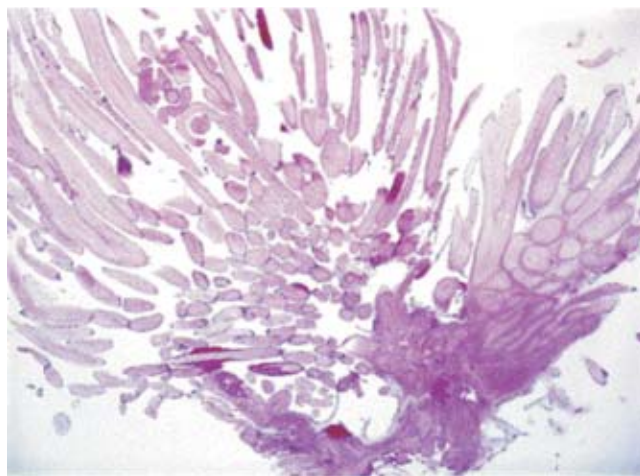


Figura 3. Tinción con hematoxilina-eosina. Cordones de colágena, elastina periférica y avascular.

de hisopatología de ambas piezas indicó compatibilidad con fibroelastoma papilar (figura 3).

El paciente cursó con adecuada evolución posquirúrgica, por lo que fue egresado del hospital en buenas condiciones. Al momento de este informe se encontraba en seguimiento por consulta externa.

Discusión

Los tumores primarios de corazón se han estimado con una incidencia de 0.0017 a 0.33 % en series de autopsias, y de 0.019 % por ecocardiografía. Los fibroelastomas papilares son la tercera causa más común de tumores primarios después de los mixomas y los lipomas en 7 %. Alfaro Gómez y colaboradores, en un estudio de 16 años de experiencia en un centro médico de México, señalaron 3 a 6 % de incidencia de fibroelastoma, siendo la válvula mitral y el septum del ventrículo izquierdo las localizaciones más frecuentes, seguido del fibroma y el rhabdomioma.¹ García Ramos y colaboradores mencionan al lipoma en 10 % de los tumores benignos, con localización en aurícula derecha, después del fibroelastoma.² Aproximadamente 80 % de los tumores se localiza en posición valvular; los tumores múltiples son raros.³⁻⁵

El síntoma cardíaco más común es el infarto del miocardio, en 13 % de los pacientes, confirmado por cambios electrocardiográficos y elevación enzimática, seguido por el dolor torácico (29 %), síncope, disnea, arritmias y falla cardíaca; el extracardíaco más común es el evento vascular cerebral, en 53 % de los casos, siendo en muchos el único síntoma.^{3,4,6} En nuestro caso, el síntoma era taquicardia ventricular, además había antecedente de infarto agudo del miocardio.

El diagnóstico es incidental por ecocardiografía en pacientes a los cuales se les realiza el procedimiento por otra causa (dolor torácico, enfermedad congénita o valvular, cardiomiopatía, etcé-

tera). Las características que pueden observarse son las siguientes: tamaño menor de 1.5 cm, forma pediculada, alta movilidad, apariencia refractaria y áreas de ecolucidez en el tumor. Debido a ello, se hace necesario el diagnóstico diferencial de localización con mixomas, fenestraciones de la válvula aórtica, vegetaciones, trombos y fibromas.⁷⁻¹⁰

Los sitios más comunes de localización son válvula aórtica, mitral (cuerda tendinosa y músculo papilar), tricúspide, pulmonar y en atrio izquierdo.¹⁰⁻¹⁴ Reportamos un caso de presentación poco usual a nivel del septum interventricular del lado izquierdo y otro en pared laterobasal en un paciente con aneurisma ventricular izquierdo. Klarich y colaboradores lo informaron en un solo caso de 20 analizados.⁷ Además, Grinda y colaboradores señalaron localizaciones no valvulares en 15.7 % de 198 pacientes estudiados, los cuales incluían ventrículo izquierdo y derecho, músculos papilares y ostium coronario derecho.¹⁰ Takada y colaboradores describieron un caso de muerte súbita por embolismo de fibroelastoma papilar a coronaria derecha, encontrando en autopsia el origen del tumor en el seno no coronario.¹¹

El fibroelastoma presenta apariencia macroscópica de anémona marina e histológicamente muestra colágena con densa capa de fibras de elastina en forma de cordones, avascular con pérdida de matriz de tejido conectivo y algunas células endoteliales en la superficie.^{3,4,15} Speights y colaboradores informaron un caso al cual se realizó estudio citogénico a la pieza quirúrgica y demostraron alteraciones en el brazo corto de los cromosomas 5 y 15 y en el brazo largo del 21, lo cual se catalogó como traslocación, lo cual puede orientar a este diagnóstico dado que se han encontrado lesiones cromosómicas en el brazo corto 2 y 12 en mixomas.¹⁶ Las características macroscópicas durante la cirugía orientan de manera importante al diagnóstico. Villalpando Mendoza menciona que es necesario incrementar la correlación del diagnóstico preoperatorio con el posquirúrgico, con el mejor empleo de procedimien-

tos imagenológicos que permitan identificar rasgos característicos y así dar una mejor terapéutica quirúrgica, sobre todo en diagnóstico diferencial con tumores malignos.¹⁷

La resección total de la tumoración es el tratamiento de elección en la actualidad, aunado al cambio valvular si es necesario, y, en algunos casos, a la resección del endotelio cardíaco y posterior reparación de la zona con o sin colocación de parche pericárdico.¹⁸⁻²⁰ En la actualidad experimentalmente se está trabajando en la resección de tumores por tecnología robótica.²¹

El pronóstico ante esta enfermedad es bueno; en caso de que no sea factible la cirugía, los pacientes deberán recibir anticoagulación oral, y cuando sean asintomáticos deben tener seguimiento clínico y por ecocardiografía.⁶

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 de ser considerado una causa de evento isquémico o de infarto, tanto cardíaco como cerebrovascular de naturaleza inexplicable, para poder ofrecer un tratamiento adecuado y oportuno.

Referencias

1. Alfaro-Gómez F, Argüero-Sánchez R, Careaga-Reyna G. Tumores cardíacos. Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. *Cir Ciruj* 2003;71:179-185.
2. García-Ramos G, Oseguera J, Nájera RG. Lipoma cardíaco. Reporte de un caso. *Médica Sur* 2002;9:88-90.
3. Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, Kasznica JM, Davidoff R. Papillary fibroelastoma: increasing recognition of surgical disease. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1881-1885.
4. 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;146:404-410.
5. Suminutso S, Paterson HS. No regrowth after incomplete papillary fibroelastoma excision. *Ann Thorac Surg* 2005;79:3-4.
6. Oseguera GH, Valero EG, Vaca LF, Soto MP. Tumores cardíacos. En: Ruesga ZE, Jáuregui AR, Saturno CG. *Cardiología. México: El Manual Moderno*;2005. pp. 989-998.
7. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, Edwards WD, Tajik AJ, Seward JB. Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:784-790.
8. Tsukube T, Ataka K, Taniguchi T, Yokoyama M, Hanioka K. Papillary fibroelastoma of the left atrial appendage: echocardiographic findings. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1416-1417.
9. Ahmed S, Nanda NC, Miller AP, Nekkanti R, Yousif AM, Pacifico AD, et al. Volume quantification of intracardiac mass lesions by transesophageal three-dimensional echocardiography. *Ultrasound Med Biol* 2002;28:1389-1393.
10. Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S, Attellis ND, Berrebi A, Fabiani JN, et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1999;117:106-110.
11. Takada A, Saito K, Ro A, Tokudome S, Murai T. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: a sudden death case of coronary embolism with myocardial infarction. *Forensic Sci Int* 2000;113:209-214.
12. Okada K, Sueda T, Orihashi K, Watari M, Matsuura Y. Cardiac papillary fibroelastoma on the pulmonary valve: a rare cardiac tumor. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1677-1679.
13. Crestanello JA, Orszulak TA. Giant papillary fibroelastoma of the right atrium: an unusual presentation. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1252-1254.
14. Kim HK, Kim YJ, Chang SA, Kim KB, Sohn DW, Park YB. Cardiac papillary fibroelastoma manifested as a left ventricular cystic mass. *Int J Cardiol* 2005;101:507-508.
15. Kurup AN, Tazelaar HD, Edwards WD, Burke AP, Virmani R, Klarich KW. Iatrogenic cardiac papillary fibroelastoma: a study of 12 cases (1990 to 2000). *Hum Pathol* 2002;33:1165-1169.
16. Speights VO Jr, Dobin SM, Truss LM. A cytogenetic study of cardiac papillary fibroelastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 1998;103:167-169.
17. Villalpando-Mendoza E, Pérez-Pérez FM, Cortés-Flores AO, Velázquez-Ramírez GA, Fuentes-Orozco C, González-Ojeda A. Frecuencia de tumores cardíacos y su correlación histopatológica. *Cir Ciruj* 2006;74:183-187.
18. Koolbergen DR, Voigt P, Kolowka M, Smit VTHB, Somer ST, Dion RA. Elective surgery for fibroelastoma of the aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2004;77:725.
19. Ngaage DL, Mullany CJ, Daly RC, Dearani JA, Edwards WD, Tazelaar HD, et al. Surgical treatment of cardiac papillary fibroelastoma: a single center experience with eighty-eight patients. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1712-1718.
20. Nawaz MZ, Lander AR, Schussler JM, Grayburn PA, Hamman BL, Roberts WC. Tumor excision versus valve replacement for papillary fibroelastoma involving the mitral valve. *Am J Cardiol* 2006;97:759-764.
21. Woo YJ, Grand TJ, Weiss SJ. Robotic resection of an aortic valve papillary fibroelastoma. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1100-1102.