

Fibroelastoma papilar de la válvula mitral

JULIO BALDI, JORGE LERMAN*, RAÚL A. BORRACCI*, MIGUEL RUBIO*, BORIS ELSNER

Recibido: 5/2004
Aceptado: 7/2004
Dirección para separatas:
R. A. Borracci, La Pampa 3030,
1° B - (1428) Buenos Aires,
Argentina
borracci@universia.com.ar

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un varón joven que presentó episodios repetidos de accidente cerebrovascular isquémico durante un lapso de 3 años y a quien finalmente se le diagnosticó un fibroelastoma papilar cardíaco de 10 mm ubicado en la valva anterior mitral, tratado quirúrgicamente con éxito. Se destaca la baja incidencia de estos tumores y su alto potencial embolígeno, en especial cuando son móviles. El diagnóstico de fibroelastoma papilar cardíaco debe tenerse en cuenta como posible origen de cardioembolia cuando no existe evidencia de otro foco más habitual, incluso en pacientes con ecocardiogramas normales, habida cuenta de que las lesiones muy pequeñas de hasta 3 mm podrían pasar inadvertidas y aun originar embolias.

REV ARGENT CARDIOL 2004;72:381-383

Palabras clave

> Accidente cerebrovascular isquémico - Neoplasia cardíaca - Cirugía cardíaca

INTRODUCCIÓN

La incidencia de tumores primarios valvulares es de aproximadamente uno cada 4.000 cirugías cardíacas y representan el 2% a 3% de todos los tumores primarios del corazón. (1) En particular, el fibroelastoma papilar ocupa el tercer lugar en frecuencia de aparición entre estas neoplasias primarias después del mixoma y el lipoma, según las series de necropsia. Es el más común en ubicación valvular y representa alrededor del 15% de todos los tumores. (2) Se presenta el primer caso en la literatura nacional de un fibroelastoma papilar cardíaco de la válvula mitral tratado quirúrgicamente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 34 años tabaquista que presentó episodios repetidos de accidente cerebrovascular isquémico con afasia, cuadrantopsia superior izquierda y hemiplejía derecha. Tratado con dicumarínicos, evolucionó neurológicamente con recuperación clínica completa. En la resonancia magnética cerebral presentaba secuelas isquémicas múltiples en corona radiata, núcleo lenticular, región fronto-témporo-insular izquierda, lóbulo occipital derecho y hemisferio cerebeloso izquierdo. Los estudios de laboratorio mostraron homocisteína normal y descartaron la presencia de anticuerpos antifosfolípidos o de algún factor de riesgo trombogénico adicional. Los ecocardiogramas transtorácico y transesofágico desestimaron un foco probable de cardioembolia o desprendimiento de *debris* aórtico. No se observaron lesiones valvulares ni foramen oval permeable que pudiera originar una embolia paradójica. El eco-Doppler de vasos del cuello también fue normal.

Al cabo de 3 años, por presentar un nuevo episodio neurológico fue derivado al servicio de Cardiología para vol-

ver a evaluar la posibilidad de cardioembolia. En esta ocasión, el ecocardiograma transesofágico multiplano demostró la presencia de una imagen sésil, lobulada y homogénea de 1 cm de diámetro en el borde libre de la valva anterior mitral sobre su cara auricular, con leve movimiento prolapsante en diástole hacia el ventrículo izquierdo (Figura 1). Dadas las características clínicas del paciente y los antecedentes neurológicos se decidió enviar a cirugía con diagnóstico de fibroelastoma papilar. Por esternotomía mediana se abordó la aurícula izquierda y se constató una lesión multilobulada de 1 cm en el borde libre de la valva anterior mitral cercana a la comisura anterolateral. Se resecó junto con un pequeño trozo de la válvula que no requirió reparación (Figura 2). El posoperatorio transcurrió sin complicaciones y la anatomía patológica reveló un fibroelastoma papilar (Figura 3). El ecocardiograma de control no mostró ninguna anomalía en la estructura y la función de la válvula mitral y el paciente continuó anticoagulado y asintomático.

DISCUSIÓN

Con el advenimiento y ubicuidad de la ecocardiografía, el diagnóstico de fibroelastoma papilar cardíaco se hace cada vez con mayor frecuencia. Pese a ello, su verdadera incidencia aún se desconoce, ya que la mayoría de estos tumores no exceden los 10 mm y pueden ser asintomáticos durante años, como en el caso clínico que aquí se presenta. En una revisión reciente de 725 fibroelastomas papilares cardíacos se encontró que éstos aparecían algo más frecuentemente en los varones (55%) y en la octava década de la vida. (3) En éste y en otros estudios se halló que la localización más común fue la valvular, aórtica en el 29% de los casos, seguida por la mitral (25%), la tricuspídea (17%),

la pulmonar (13%) y la de ventrículo izquierdo u otra ubicación no valvular en el resto de los pacientes, con tamaños que oscilaron entre 2 mm y 7 cm. (3, 4) Se ha descrito también la localización sobre cuerdas tendinosas mitrales de fibroelastomas aislados o combinados con una segunda ubicación en una valva mitral. (5)

Los fibroelastomas papilares cardíacos derivan de células del endocardio y tienen un aspecto macroscópico característico con múltiples papilas en forma de anémona. Histológicamente se distinguen por un *core* central de tejido conectivo denso rodeado de una capa de células endocárdicas hiperplásicas. La embolización sistémica habitual con estos tumores ocurre a partir de

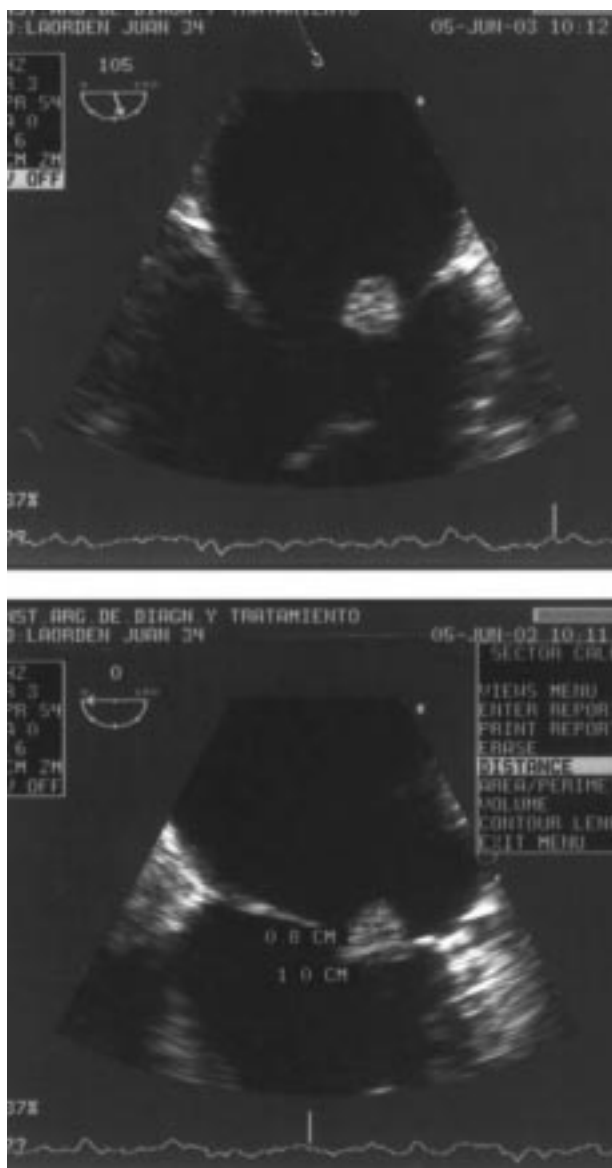


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico en el que se observa una imagen homogénea de 1 cm de diámetro implantada en el borde libre de la valva anterior mitral.

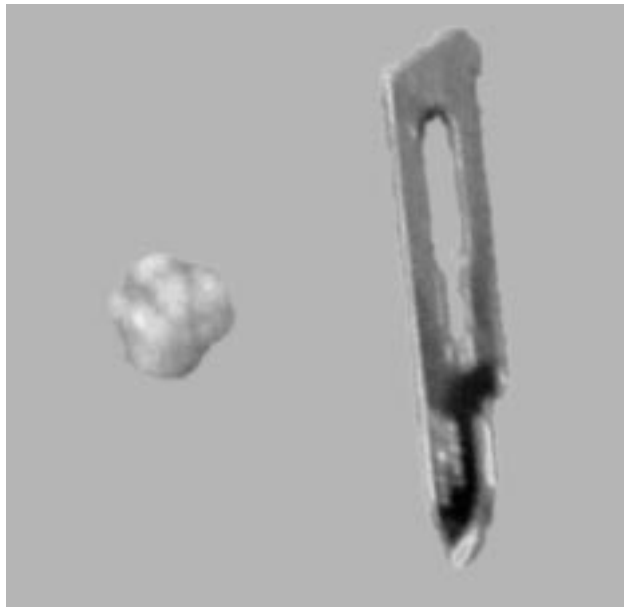


Fig. 2. Pieza de resección quirúrgica multilobulada de 1 cm de diámetro, ubicada en el borde libre de la valva anterior mitral cercana a la comisura anterolateral.

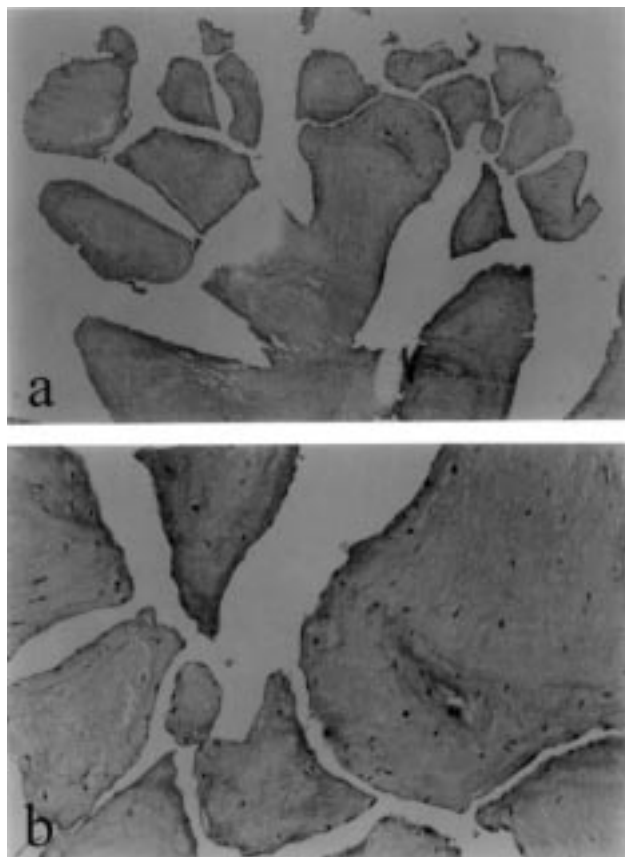


Fig. 3. **a.** Microfotografía del fibroelastoma papilar en la que se observan las proyecciones papilares formadas por tejido conectivo escasamente celular, tapizados por una hilera única de células endoteliales (hematoxilina-eosina, x 25). **b.** Imagen con mayor aumento que demuestra las proyecciones papilares con un estroma mixoide y colágeno y escasos elementos fibroblásticos (hematoxilina-eosina, x 100).

estas papilas frágiles o de agregados plaquetarios y de fibrina depositados sobre ellas. (4)

La presentación clínica de estos tumores incluye al ataque isquémico transitorio, el accidente cerebrovascular isquémico, la amaurosis, la embolización periférica o pulmonar, el infarto de miocardio, la muerte súbita, la insuficiencia cardíaca y el síncope. (3) El ecocardiograma transtorácico, y en especial el transesofágico, es el método de diagnóstico con mejor sensibilidad para detectar estos tumores y para descartar otros focos posibles de cardioembolia. En este caso, la ecografía no pudo detectar inicialmente el tumor, probablemente a causa de su pequeño tamaño original.

La movilidad del tumor es el único predictor independiente que relaciona estas lesiones con la aparición de muerte o embolia no fatal, y constituye por sí solo el motivo para su resección quirúrgica, incluso en pacientes asintomáticos. Por su parte, los pacientes sintomáticos deben ser tratados quirúrgicamente ya que la resección completa es curativa y tiene muy buen pronóstico alejado. Se ha sugerido que los pacientes asintomáticos con tumores no móviles podrían controlarse clínicamente con ecocardiogramas periódicos y postergarse la cirugía hasta la aparición de síntomas o de movilidad del fibroelastoma. (3) Pero dado que aún no se ha demostrado la eficacia de la anticoagulación sistémica para prevenir las complicaciones embólicas de los fibroelastomas, otros autores consideran que aun las lesiones más pequeñas pueden producir un accidente isquémico cerebral, y por lo tanto los pacientes asintomáticos también deberían ser candidatos quirúrgicos de entrada. (4) En el caso de un accidente cerebrovascular isquémico se recomienda dejar pasar un lapso de 4 a 6 semanas antes de realizar la cirugía. En general, la resección de las lesiones más pequeñas ubicadas en las valvas o las cuerdas mitrales puede realizarse conservando o eventualmente reparando la válvula.

En conclusión, el diagnóstico de fibroelastoma papilar cardíaco debe tenerse en cuenta como posible origen de cardioembolia cuando no existe evidencia de otro foco más habitual, incluso en pacientes jóvenes con mapeos ecocardiográficos normales, habida cuenta de que las lesiones muy pequeñas de hasta 3 mm podrían pasar inadvertidas y aun originar episodios embólicos repetidos.

SUMMARY

Papillary fibroelastoma of the mitral valve

A 34-year-old man who presented iterative ischemic strokes during a 3 year period was finally diagnosed to have a 10 mm cardiac papillary fibroelastoma located on the anterior mitral leaflet and surgically excised successfully. Low incidence of this tumors and high risk of embolization with mobile masses is emphasized. Cardiac papillary fibroelastoma diagnosis must be considered when another potential source of embolization is excluded, even in patients with normal echocardiographic images, since tumors with dimensions as small as 3 mm can occur unnoticed and nevertheless cause embolization.

Key words: Cerebrovascular accident – Heart Neoplasm – Cardiac surgical procedures

BIBLIOGRAFÍA

1. Huang Z, Sun L, Du M, Ruan Y, Wang H. Primary cardiac valve tumors: early and late results of surgical treatment in 10 patients. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1609-13.
2. Edwards FH, Hale D, Cohen A, Thompson L, Pezzela AT, Virmani R. Primary cardiac valve tumors. *Ann Thorac Surg* 1991;52:1127-31.
3. 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;146:404-10.
4. Marnette JM, Hassan H, Sarot J, Jacobs K. Papillary fibroelastoma of a mitral valve chorda. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20:1249-51.
5. Fumero A, Villalba L, Kemeny JL, Camilleri L. Coexisting chordal papillary fibroelastoma and leaflet Lamb's tumour of the mitral valve. *Int Cardio Thorac Surg* 2003;2:382-4.