

Fibroelastoma Papilar del Ventrículo Izquierdo

Renato Jorge Alves, Alexandre H. Borin, Carlos Renato De Oliveira, Raphael Puig, Ana Carolina Mercê, Kenji Nakiri
Hospital Santa Cruz, São Paulo, SP - Brasil

Evaluamos el caso de una paciente portadora de fibroelastoma papilar (FEP) que presentó embolización para miembro superior derecho. La paciente fue sometida a embolectomía percutánea, con retirada del fragmento. El diagnóstico fue confirmado por ecocardiograma transtorácico y examen anatomopatológico. Se optó por el tratamiento clínico conservador y seguimiento de la paciente, que mostró la buena evolución y no tuvo recurrencia del cuadro hasta el momento.

Aprovechamos este raro e interesante caso en la intención de revisar la literatura vigente y discutir la mejor conducta terapéutica.

Introducción

Los tumores primarios del corazón son más raros que los metastáticos, presentando incidencia de un 0,002% a un 0,3%. **Aproximadamente el 75% de los tumores son benignos** y de estos, la mitad es de mixoma¹. El fibroelastoma papilar (FEP) es un tumor raramente diagnosticado durante la vida y corresponde a aproximadamente el 8% de los tumores cardiacos².

Caso clínico

Se trata de una paciente del sexo femenino, con 71 años de edad y portadora de dislipidemia, hipertensión arterial y obesidad. **La paciente ingresó en nuestro servicio, el 24 de febrero de 2007, con dolor en el miembro superior derecho y una hora de duración. El dolor empezó en la mano y progresó hacia el brazo y el hombro, asociado a la disminución de fuerza motora y sensibilidad.**

El dolor, de fuerte intensidad en reposo, pulsátil y sin mejora con cambio de posición o medicación, estaba acompañado de malestar general. **En el examen físico, la paciente se hallaba consciente, eupneica, acianótica, normocoloreada, anictérica**

Palabras clave

Neoplasias/terapia, corazón, embolectomía.

y afebril, con ritmo cardiaco regular en dos tiempos, ruidos cardiacas normofonéticas y sin soplos.

La frecuencia cardiaca era de 88 latidos por minuto y la presión arterial, de 180/100 mmHg. **El miembro en cuestión** presentaba pulso radial disminuido y señales de hipoperfusión. El electrocardiograma (ECG) presentaba ritmo sinusal, con evidencia de sobrecarga de atrio izquierdo, y la radiografía de tórax no evidenciaba alteraciones significativas.

Se optó por exploración quirúrgica, embolectomía percutánea de la arteria humeral y retirada de fragmento, enviado para evaluación anatomopatológica. **La paciente** evolucionó con mejora del cuadro clínico y en la investigación complementaria, dos días tras la internación, ocurrida el 26 de febrero de 2007, se realizó ecocardiograma transtorácico, que evidenció pequeña masa móvil, de forma triangular, adherida a la región apical del septo, en la porción ventricular izquierda, midiendo cerca de 8 x 5 mm.

Al informarse sobre tal hallazgo, la paciente relató que durante el ecocardiograma de rutina, realizado el 1999, ya había sido evidenciada masa intracavitaria en el ventrículo izquierdo, confirmada por ecocardiograma transesofágico (imagen pediculada medio-apical de 9 X 8 mm). **A la época, se** indicó la cirugía para exéresis, y se prosiguió con la investigación preoperatoria, incluso con la realización de cateterismo cardiaco, que no mostraba alteraciones coronarias.

La paciente rechazó, sin embargo, el tratamiento quirúrgico, y optó por el seguimiento clínico.

En este seguimiento, el ecocardiograma transesofágico del 13 de diciembre del 2004 identificó dos masas tumorales, adheridas en tercio promedio distal de la pared septal del ventrículo izquierdo, muebles, irregulares, de aspecto heterogéneo, midiendo 18 x 12 mm la mayor y 8,9 x 10 mm la menor, abajo de la hoja posterior de la válvula mitral.

El 23 de agosto de 2005, se llevó a cabo ecocardiograma transtorácico, que evidenció pequeña masa adherida, en tercio medio distal de la pared septal, en la porción ventricular izquierda (Figura 1).

Se requirió, en esta ocasión, tomografía computarizada de tórax, que se llevó a cabo el 05 de septiembre de 2005. La tomografía mostraba lesión vegetante apical en pared anteroseptal del ventrículo izquierdo, de contornos irregulares y baja atenuación, midiendo en sus mayores ejes 22 x 17 x 14 mm.

La paciente había recusado cualquier tratamiento intervencionista hasta entonces (septiembre del 2005), y volvió a presentar síntomas solamente en la fecha presente (febrero del 2007).

Correspondencia: Renato Jorge Alves •

Hospital Santa Cruz, Diretoria Médica - Rua Santa Cruz, 398 - Vila Mariana - 04122-000 - São Paulo, SP - Brasil
E-mail: rjorge@cardiol.br, renatoalves178@gmail.com
Artículo recibido el 22/12/08; revisado recibido el 03/06/09; aceptado el 27/07/09.

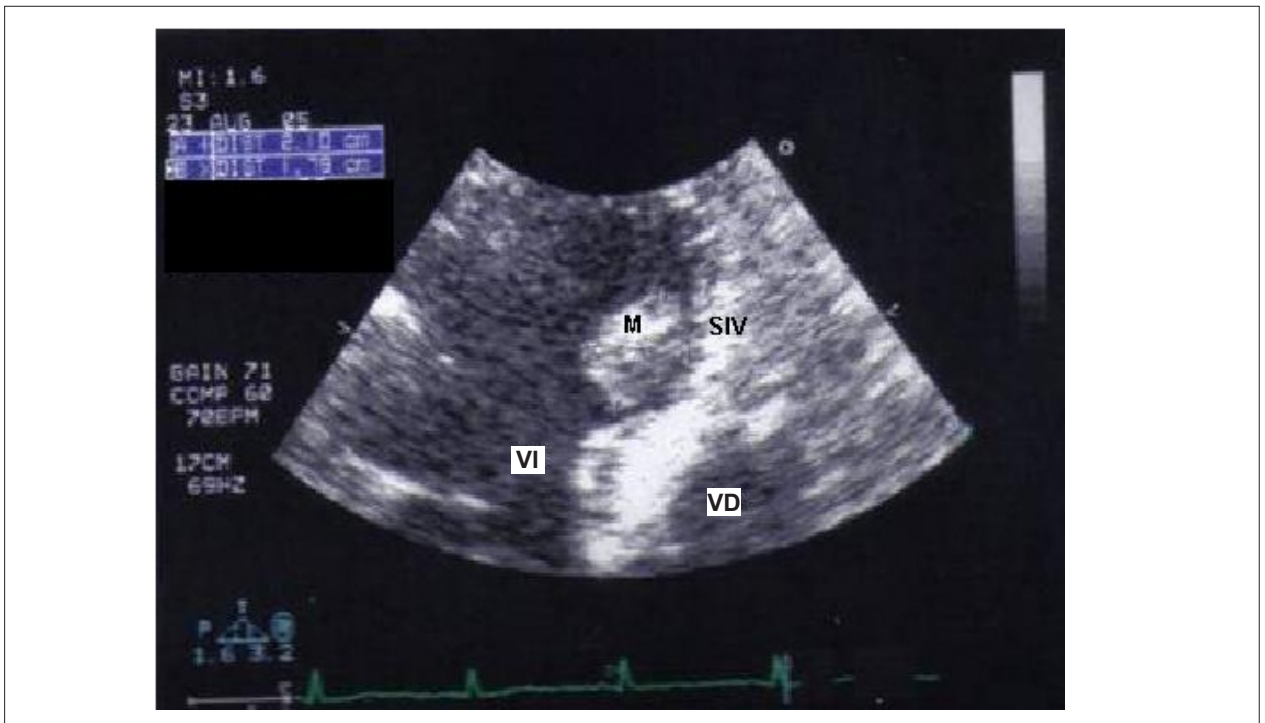


Fig. 1 - Ecocardiograma transtorácico: masa tumoral adherida en tercio medio distal de la pared septal, en la porción ventricular izquierda. M - masa tumoral; VI - ventrículo izquierdo; VD - ventrículo derecho; SIV - septo interventricular.

El tumor, proveniente de embolectomía arterial, estaba conformado de fragmentos irregulares de tejido pardo y tenía aspecto esponjoso, y media 2,0 x 1,5 x 0,5 cm. En la

microscopia, el examen histológico evidenció elastofibroma papilar, detallado a continuación, en los 4 paneles de la Figura 2.

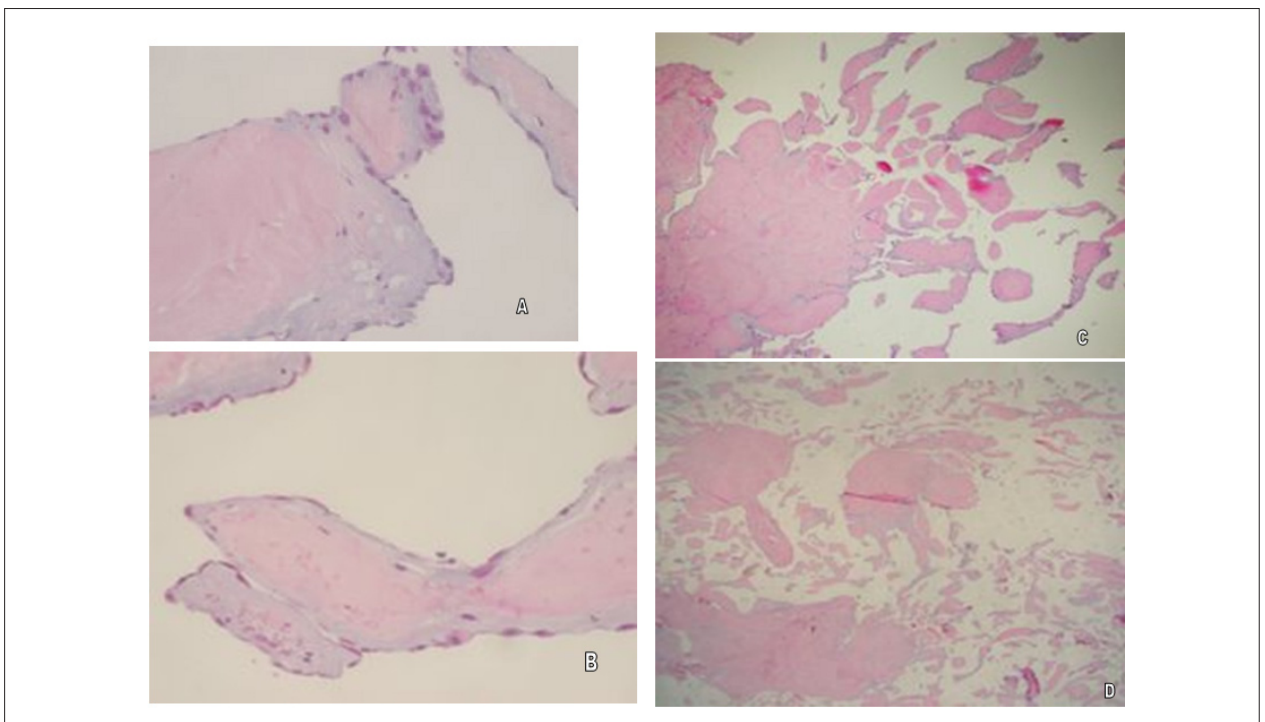


Fig. 2 - Anatomopatológico. Fibroelastoma papilar. Tinción hematoxilina-eosina (HE). Múltiples proyecciones papilares revestidas por células endoteliales, delgada capa externa de tejido conjuntivo y área central avascular, homogénea y hialinizada (Paneles A, B, C y D).

Caso Clínico

A partir de los datos del examen anatomopatológico, se diagnosticó fibroelastoma papilar.

Se indicó seguimiento clínico, debido a la localización (septo interventricular, con mayor probabilidad de alcanzar Haz de Hiss en intervención), benignidad y pronóstico, manteniéndose la paciente en régimen de anticoagulación. Hasta el presente momento, la paciente presenta buena evolución clínica, sin recidiva de embolización.

Discusión

Los avances en las técnicas no invasivas de diagnóstico cardiovascular por imagen, especialmente ecocardiografía, tomografía computarizada y resonancia nuclear magnética, facilitaron de forma relevante la evaluación diagnóstica y permitieron la identificación más rápida de masas intracardiacas.

El FEP 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 tamaño del tumor. **Se trata de un raro tumor benigno cardiaco, que se manifiesta más habitualmente en las válvulas cardiacas³.**

La complicación más temida es la embolización sistémica, particularmente para la circulación cerebral o coronaria. No está claro si el émbolo es de origen tumoral o plaquetaria y si la anticoagulación sistémica podría prevenir dichos eventos. **Las presentaciones clínicas más habituales descritas** son accidente cerebrovascular (ACV) o ataque isquémico transitorio (AIT). **Otras formas incluyen: angina pectoris, infarto del miocárdico, muerte súbita, insuficiencia cardiaca, síncope, embolia pulmonar, ceguera, embolia periférica o infarto renal⁴.**

La movilidad tumoral es un relevante predictor independiente de mortalidad o embolización no fatal. La propuesta terapéutica, cuando pedunculadas, es la resección quirúrgica que busca la prevención de fenómenos embólicos cerebrales, pulmonares, coronario o periféricos⁴.

Los hallazgos electrocardiográficos son generalmente inespecíficos, eventualmente ocurriendo arritmias atriales. La radiografía de tórax puede demostrar señales de aumento de cámaras cardiacas, hipertensión o congestión pulmonar, particularmente si el tumor estuviera ocluyendo la válvula mitral. No obstante, el ecocardiograma transtorácico es el método ideal para el diagnóstico y la caracterización del tumor⁵. Usualmente, el ecocardiograma transtorácico demuestra la masa, con sus proporciones variadas, móvil o no, pedunculada o sésil, de formato arredondeado, oval o irregular.

En estudio de caso-control, la sensibilidad y la especificidad del ecocardiograma fueron de un 88,9% y un 87,8%, respectivamente⁶. La mejora del poder diagnóstico y el uso difundido de la ecocardiografía bidimensional resultaron en un aumento en la detección de tumores cardiacos primarios⁷.

La resonancia magnética tiene valor considerable en la detección en la delimitación de los tumores cardiacos y, en algunos casos, puede revelar, más claramente que la

ecocardiografía bidimensional, el tamaño, la forma y las características de la superficie del tumor. **La resonancia magnética evidencia la masa en la hoja valvular o cámara cardiaca, y la presencia de realce con gadolinio en la masa tumoral aumenta el grado de sospecha⁸.**

En la cineangiocoronariografía es posible visualizar oclusiones totales de las arterias coronaria, así como dilataciones aneurismáticas y estrechamientos secundarios a émbolos tumorales, además de suministrar datos que afectan significativamente el abordaje quirúrgico⁹. Para los pacientes sintomáticos, la exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección, intentándose siempre preservar el tejido valvular y su función.

En los individuos asintomáticos, la conducta quirúrgica es controvertida, y es la movilidad tumoral el factor determinante de la indicación de la cirugía, por ser ella el predictor independiente de embolización y muerte. **La cirugía puede ser curativa en la mayoría de los casos.**

La resección de tejido normal en la base de implantación del pedículo es importante en el sentido de evitar la recidiva. El defecto creado se puede suturar directamente o corregir con parche de pericardio bovino o material plástico. **Algunos autores, sin embargo, recomiendan la resección parcial del tumor, no evidenciándose recurrencia⁴.**

El seguimiento de los pacientes asintomáticos que no se sometieron a la cirugía debe incluir la anticoagulación, aunque es controvertida su eficacia en la protección contra fenómenos embólicos. **La conducta frente una lesión aislada del lado derecho incluye la retirada quirúrgica, cuando la masa sea grande y/o móvil, o en la presencia de foramen oval patente, por la posibilidad de embolismo paradójico.**

El FEP cursa favorablemente con la extirpación quirúrgica, pudiendo incluso hablar de curación, aunque se recomienda un seguimiento ecocardiográfico anual para posible detección de los raros casos de recidiva⁴.

Hasta el presente momento, no hay técnicas de imagen capaces de determinar el diagnóstico definitivo de estos tumores. **Solamente la biopsia endomiocárdica o la toracotomía son capaces de caracterizar *in vivo* dichas masas cardiacas. El análisis histológico inmediato es imprescindible para que se confirme el diagnóstico y se establezca el tratamiento quirúrgico más adecuado.**

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Grande AM, Ragni T, Viganò M. Primary cardiac tumors: a clinical experience of 12 years. *Tex Heart Inst J*. 1993; 20: 223-30.
2. Caballero J, Calle G, Arana R, Sancho M, Caballero FJ, Piñero C, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: different forms of the clinical presentation. *Rev Esp Cardiol*. 1997; 50 (11): 815-7.
3. Oliveira SF, Dias RR, Fernandes F, Stolf NA, Mady C, Oliveira SA. Cardiac papillary fibroelastoma: experience of an institution. *Arq Bras Cardiol*. 2005; 85 (3): 205-7.
4. Dein JR, Frist WH, Stinson EB, Miller DC, Baldwin JC, Oyer PE, et al. Primary cardiac neoplasms: early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1987; 93 (4): 502-11.
5. Limandri G, Homma S, Di Tullio MR, Hodges D, Arora R, Marboe C, et al. Detection of multiple papillary fibroelastomas of the tricuspid valve by transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 1994; 7 (3 Pt 1): 315-7.
6. Salcedo EE, Cohen GL, Write RD, Davison MB. Cardiac tumors: diagnosis and treatment. *Curr Probl Cardiol*. 1992; 17: 73-137.
7. Lane GE, Kapples EJ, Thompson RC, Grinton SF, Finck SJ. Quiescent left atrial myxoma. *Am Heart J*. 1994; 127 (6): 1629-31.
8. Fujita N, Caputo GR, Higgins CB. Diagnosis and characterization of intracardiac masses by magnetic resonance imaging. *Am J Card Imaging*. 1994; 8 (1): 69-80.
9. Fueredi GA, Knetchtges TE, Czarnecki DJ. Coronary angiography in atrial myxoma: Findings in nine cases. *AJR*. 1998; 152: 737-8.