

Fibroelastoma Papilífero: Relato de Sete Casos

Papillary Fibroelastoma: Report of Seven Cases

Lucas Cronemberger Maia Mendes, Jônatas Melo Neto, Jonathan Batista Souza, Edileide de Barros Correia, Mabel de Moura Barros Zamorano, Lílian Mary da Silva

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, Vila Mariana – São Paulo – SP - Brasil

O Fibroelastoma Papilífero é um tumor cardíaco benigno, encontrado principalmente nas válvulas. A maioria é assintomática, mas, quando presentes, são inespecíficos ou relacionados a fenômenos embólicos. Em geral, são diagnosticados em exames de imagem de rotina ou em cirurgias valvares e autópsias. Por sua raridade, há controvérsia sobre sua terapêutica. Descrevemos sete casos diagnosticados e tratados em nossa instituição entre 1989 a 2010, o que constitui a maior casuística nacional dessa patologia até o momento.

The papillary fibroelastoma (PFE) is a benign heart tumor, mainly found in the valves. Most tumors are asymptomatic, but when present, they are nonspecific or related to embolic phenomena. They are usually diagnosed at routine imaging studies or valve surgery and autopsies. Its treatment is controversial, due to its rarity. We describe seven PFE cases diagnosed and treated at our institution between 1989 and 2010, which constitutes the largest national case series study of this pathology to date.

Introdução

Os tumores cardíacos primários são raros, com prevalência de 200 por milhão de autópsias, segundo 22 grandes séries de estudos¹. A maioria é considerada benigna, e os mixomas são os mais frequentes (30% dos casos), seguidos dos lipomas (10%) e dos fibroelastomas papilíferos (FEP, 8%), detectados, em revisão recente, apenas 833 casos desses últimos em todo o mundo, de 2001 a 2008².

Os FEP são tumores endocárdicos pedunculados, avasculares e móveis, encontrados predominantemente nas válvulas (respondendo por 75% de todos os tumores dessa região)¹⁻⁴. Em geral, são assintomáticos, porém existe risco de embolização^{1,4,5}. O tratamento da maioria é cirúrgico, e a capacidade de diagnosticá-los cresceu nas últimas décadas pelo aprimoramento das técnicas de imagem⁴⁻⁶.

Relato dos Casos

Caso 01: ABS, masculino, 48 anos. Dispneia; síncope há 8 meses. Cateterismo: tumor em valva aórtica, insuficiência aórtica grave. Ressecção tumoral; plastia de dois folhetos aórticos. Anatomopatológico: FEP medindo 2 x 1 x 1 cm. Anticoagulado por 3 meses. Perdeu seguimento.

Palavras-chave

Fibroma/complicações, fibroma/patologia, fibroma/terapia, neoplasias cardíacas/complicações, neoplasias cardíacas/patologia

Correspondência: Lucas Cronemberger Maia Mendes •

Rua Arruda Alvim, 73 / 23 - Bairro Pinheiros – 05410-020 – São Paulo – SP – Brasil

E-mail: lucascmm@yahoo.com.br, lucas.cronemberger@gmail.com

Artigo recebido em 07/02/11; revisado recebido em 25/05/11; aceito em 13/06/11.

Caso 02: JDF, feminino, 34 anos, assintomática. Ecocardiograma: tumoração em átrio direito. Sem intercorrências cirúrgicas. Anatomopatológico: FEP medindo 1,6 x 1,5 x 1,0 cm. Perdeu acompanhamento.

Caso 03: MGS, feminino, 42 anos, assintomática. Ecocardiograma: comunicação interatrial pequena, tipo *ostium secundum*, valva aórtica: estrutura fixa na face ventricular do folheto coronariano direito, valva mitral: estrutura hiperecoica na face atrial do folheto anterior, hipertrofia do infundíbulo direito. Retirada da vegetação, comissurotomia da valva pulmonar, fechamento da CIA. Anatomopatológico: FEP (2 estruturas em valva aórtica, a maior medindo 1,0 x 1,0 x 0,9 cm; na Mitral, três fragmentos de 0,2 x 0,6 x 0,4 x 0,4 cm. Evolui assintomática.

Caso 04: VLMM, feminino, 65 anos, assintomática. Ecocardiograma: massa homogênea, arredondada, móvel, pendente da face atrial do folheto septal da tricúspide, pediculada em átrio direito (AD). Ressonância nuclear magnética (RNM): formação expansiva no folheto tricúspide. Ressecção tumoral em AD; plastia de tricúspide. Anatomopatológico: FEP (1,8 x 1,5 x 0,8cm).

Caso 5: AS, feminino, 48 anos, em CFI-II. Ecocardiograma: valva aórtica com folhetos discretamente espessados, abertura e mobilidade preservadas. Imagem pedunculada, móvel, aderida à face ventricular do folheto aórtico, sugerindo vegetação. Evoluiu para CF III e insuficiência aórtica grave, optando-se por troca valvar. Anatomopatológico: FEP, 2 cúspides aórticas com 1 lesão em cada (a maior com 0,4 cm de diâmetro). No momento, CF-II.

Caso 6: MAAA, feminino, 65 anos, acompanhando por estenose aórtica e mitral há 2 anos, relata dispneia aos esforços moderados e síncope. Ecocardiograma: Valva aórtica com folhetos espessados, calcificações, abertura e mobilidade reduzidas. Decidiu-se pela troca valvar aórtica. Anatomopatológico: FEP (três massas sésseis, maior: 0,7

x 0,5 x 0,2cm, com aglomerado de formações filiformes). Atualmente CF-II.

Caso 7: MCL, feminino, 66 anos, assintomática. Ecocardiograma: imagem aderida à face atrial do folheto septal da valva tricúspide (VT), de aspecto arredondado, homogêneo, bordos regulares, sem obstrução ao fluxo valvar. RNM: imagem ovalar aderida à face atrial do folheto septal da VT com impregnação de contraste iodado. Após 5 anos em anticoagulação, aceitou realizar cirurgia. Nova RNM: aumento da massa. Ressecado tumor, com plastia. Anatomopatológico: FEP (1,6 x 1,3 x 1,9 cm), frequentes trombos interpapilares; Pedículo formado por folheto valvar com alargamento fibro-mixóide avascular.

Discussão

O FEP é infrequente, correspondendo a menos de 10% dos tumores cardíacos benignos⁷. Em 90% dos casos, acomete as valvas cardíacas, embora raramente sejam associados à disfunção valvar, podendo ser encontrados nos músculos papilares, cordas tendíneas e endocárdio^{4,7}. Em sua maioria, é único, pequeno, menor de 10 mm (em 99% dos casos, menor de 20 mm), aspecto que lembra uma anêmona do mar e acomete, preferencialmente, a válvula aórtica (44%), seguida de mitral (35%), tricúspide (15%) e pulmonar (8%)^{1,2}. Outros locais: ventrículo esquerdo (10,85%), átrio esquerdo (1,97%), septo atrial (1,57%) e átrio direito (2,36%)^{1,8}. Em nossa amostra, foram 14 tumores, 4 únicos. Em um caso, observaram-se três massas mitrais e duas aórticas. Em outro, ocorreram três massas simultâneas aórticas. Dos 14 tumores, sete na valva aórtica, três na mitral, dois em átrio direito, um na tricúspide e um em ventrículo esquerdo, com diâmetro máximo de 2 cm.

Há dúvidas quanto à origem neoplásica do FEP. Outras hipóteses incluem hamartoma, trombo e hiperplasia do endocárdio por estímulos genéticos ou externos como infecções ou traumas^{3,7,9}. Por sua natureza frágil e papilar, podem causar obstrução no óstio da coronária. Atuam ainda como substrato para agregação plaquetária,

tornando-se fonte de êmbolos periféricos ou centrais, dependendo da localização³ (Figura 1).

Embora a maioria seja assintomática, pode haver sintomas inespecíficos, como dor torácica, dispneia, síncope e morte súbita, além de disfunção valvar levando a insuficiência cardíaca, como no caso 1. Tumores do lado esquerdo podem causar acidentes vasculares encefálicos (apresentação mais comum quando sintomáticos), infartos do miocárdio, isquemia mesentérica, renal, hepática e edema agudo de pulmão⁸. À direita, podem gerar arritmias, embolia pulmonar ou mimetizar estenose tricúspide⁹.

Ocorrem em qualquer idade, mas são predominantes entre 40 e 80 anos, discretamente mais prevalentes em homens^{1,4-6}. Nos casos aqui relatados, variaram entre 34 e 66 anos (média: 52,57 anos), 85,7% em mulheres.

O ecocardiograma transtorácico é o mais utilizado para diagnóstico, com sensibilidade de 88,9% e especificidade de 87,8%, acurácia de 88,4% quando o tumor é maior que 0,2 cm^{1,3,5,8}. A RNM caracteriza melhor a massa no folheto valvar e, com a técnica de realce tumoral, aumenta a acurácia (Figura 2). O cateterismo cardíaco não se justifica atualmente^{1,5,8}. Como diagnóstico diferencial, temos a excrescência de Lambl (de aspecto histológico idêntico ao do FEP, porém menor tamanho e mais localizada na linha de fechamento das valvas átrio-ventriculares); outros tumores cardíacos; degeneração do tecido valvar; trombos e vegetações, infecciosas ou não^{2,8}.

Por sua raridade, ainda há controvérsias na terapêutica. A decisão da ressecção cirúrgica se baseia no tamanho, localização, mobilidade e presença de sintomas³. É consenso que deve ser realizada nos pacientes sintomáticos. Quando há embolia, deve-se aguardar pelo menos quatro semanas para prevenir eventual complicação hemorrágica⁹. É de baixo risco e não há relatos de recidivas. Nos assintomáticos, a indicação cirúrgica não está claramente definida e, em geral, é influenciada pela mobilidade do tumor (característica preditora independente de embolização e morte), com a particularidade de que tumores do lado direito devem

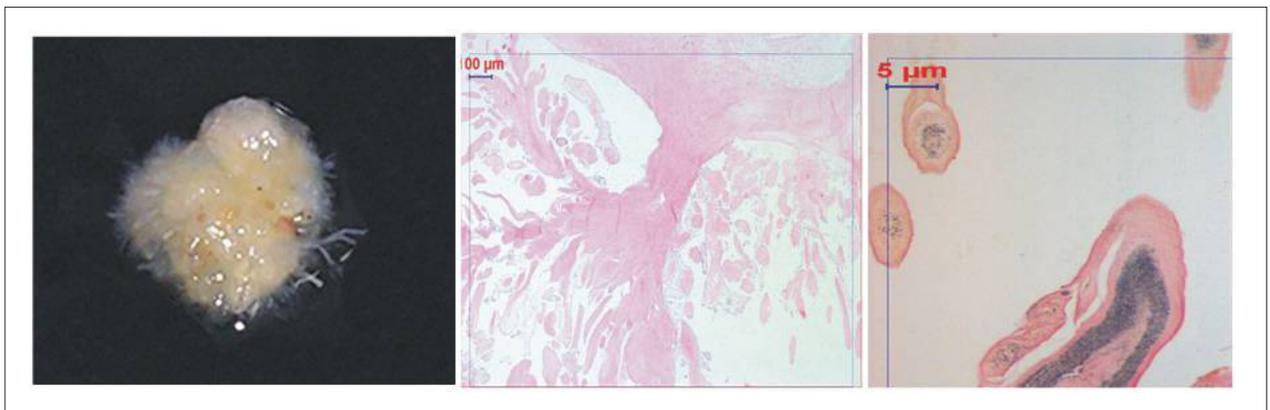


Fig. 1 - Macroscopia: pequenas papilas ramificadas a partir de um ou mais troncos, conferindo aspecto esponjoso (A). Microscopia (B): aspecto "arboriforme", com papilas ramificadas, onde se fixam trombos, ricas em fibras elásticas (B.2).

Relato de Caso

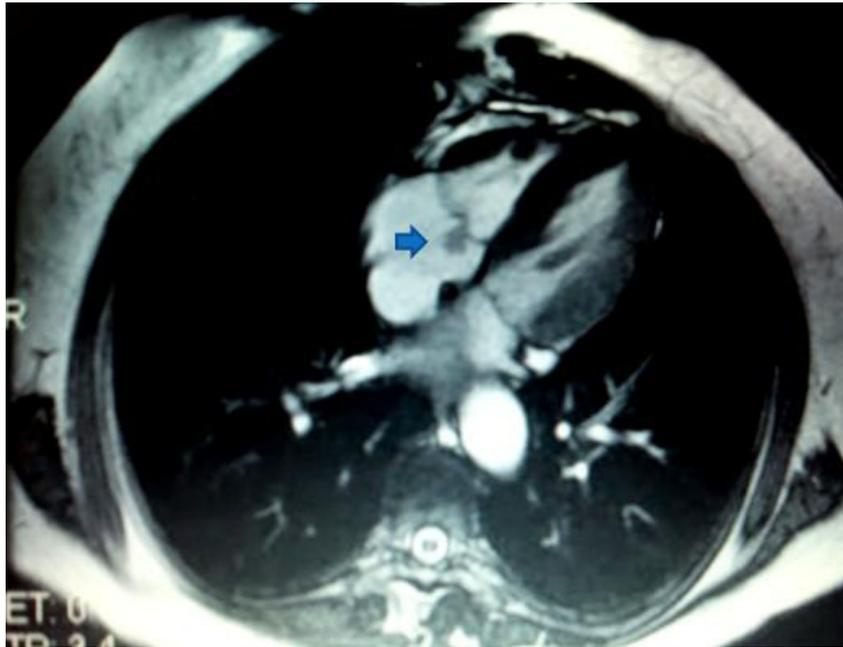


Fig. 2 - Ressonância Magnética: massa sésil em face atrial do folheto septal da valva tricúspide (seta).

ser retirados em caso de forame oval patente, pelo risco de embolia paradoxal^{1,3,5,10}. Pacientes acompanhados clinicamente devem ser considerados para anticoagulação, embora a eficiência dessa conduta não seja referendada por grandes estudos, havendo relatos de aumento de morbidade por eventos neurológicos^{3,5}.

Nossa estatística difere da literatura, provavelmente pela amostra pequena, embora não tenhamos encontrado trabalhos nacionais com amostra maior. Trata-se de uma patologia rara, que demanda maiores estudos, atualmente limitados a pequenas séries de casos.

Referências

1. 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(3):404-10.
2. Law KB, Phillips KR, Cusimano RJ, Butany J. Multifocal "tapete" papillary fibroelastoma. *J Clin Pathol*. 2009;62(12):1066-70.
3. Mariscalco G, Bruno VD, Borsani P, Dominici C, Sala A. Papillary fibroelastoma: insight to a primary cardiac valve tumor. *J Card Surg*. 2010;25(2):198-205.
4. Biocic S, Puksic S, Vincelj J, Durasevic Z, Sutlic Z, Manojlovic S. Pulmonary valve papillary fibroelastoma diagnosed by echocardiography: a case report. *Eur J Echocardiogr*. 2009;10(5):726-8.
5. 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.
6. Chryssagis K, Liangos A, Westhof F, Batz G, Diegeler A. Transesophageal echocardiography for detection of a papillary fibroelastoma of the aortic valve. *Hellenic J Cardiol*. 2010;51(2):170-4.
7. Fabricius AM, Heidrich L, Gutz U, Mohr FW. Papillary fibroelastoma of the tricuspid valve chordae with a review of the literature. *Cardiovasc JS Afr*. 2002;13(3):122-4.
8. Vizzardi E, Faggiano P, Antonioli E, Zanini G, Chiari E, Nodari S, et al. Thrombus or tumor? a case of fibroelastoma as indicated during the submission process. *Cases J*. 2009;2(1):31.
9. Bicer M, Cikirikcioglu M, Pektok E, Muller H, Dettwiler S, Kalangos A. Papillary fibroelastoma of the left atrial wall: a case report. *J Cardiothorac Surg*. 2009;4:28.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.