

Manejo médico-quirúrgico del fibroelastoma papilar de la válvula mitral, diagnosticado durante la gestación

(Medical management surgical papillary fibroelastoma mitral valve diagnosed during pregnancy)

Nestor Pereira¹, Naisbet Ortega-Vásquez²✉, Pierina Petrosino-Tepedino³, Samir Harfouche¹, Rodolfo Odreman⁴, Elymar Barreto², Ana Valentina Rojas-Esquerre², Julio Tabares²

¹ Servicio de Cirugía Cardiovascular, IAHULA, Merida-Venezuela. ² Escuela de Medicina, Universidad de Los Andes, Merida -Venezuela. ³ Cátedra de Anatomía Patológica de la Universidad de Los Andes, Merida -Venezuela. ⁴ Instituto de Investigaciones Cardiovasculares, IAHULA, Merida-Venezuela.

[CASO CLINICO]

Recibido: 03 de Mayo de 2012. Aceptado: 05 de Septiembre de 2012.

Resumen

El Fibroelastoma papilar es una neoplasia cardiaca benigna, poco frecuente cuya incidencia es menor a 0,0017%. Se diagnostica como hallazgo ecocardiográfico, o estudios post mortem. La mayoría cursan asintomáticos, sin embargo, presentan como complicación, la formación de émbolos. Este tumor no muestra preferencia por edad ni sexo, pero si por sitio anatómico, con características morfológicas bien definidas. Femenina, de 27 años, gestante, con antecedentes de extrasístoles ventriculares desde el año 2002 y referida al Servicio de Cardiología por presentar ictus. El ecocardiograma transesofágico, muestra masa con configuración de "anémona" en válvula mitral, adosada a la cara auricular de la valva anterior, de 7 x 7mm, e insuficiencia mitral trivial por Doppler color. Se decide resección quirúrgica. El estudio histopatológico del espécimen biopsico concluye como Fibroelastoma papilar. El Fibroelastoma papilar tiene presentación clínica variable, desde asintomático hasta causar la muerte por obstrucción valvular o embolismo periférico. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son disnea, síncope, dolor torácico y arritmias. La resección de la tumoración es el tratamiento de elección aunado al cambio valvular si es necesario y, en algunos casos, la resección del endotelio cardiaco y posterior reparación de la zona. Reportamos el manejo médico-quirúrgico del primer caso de fibroelastoma papilar informado en el IAHULA.

Palabras clave

Fibroelastoma papilar, válvula mitral, gestación.

Abstract

The papillary fibroelastoma is a benign cardiac neoplasm, uncommon, occurring in less than 0.0017%. It is diagnosed incidentally by echocardiography or postmortem studies. Most asymptomatic for, however, present as a complication, the formation or emboli. This tumor shows no preference for age or sex, but by anatomical site, with defined morphology. Female, 27 years, pregnant women with a history of premature ventricular contractions since 2002 and referred to the Cardiology Department for presenting stroke. The transesophageal echocardiogram showing a mass with settings or "anemone" in mitral valve attached to the atrial surface of the anterior leaflet or 7 x 7mm, and trivial mitral regurgitation by color Doppler. Surgical resection was decided. Histopathological examination of the specimen ends as fibroelastoma papillary biopsychosocial. Papillary fibroelastoma is the clinical presentation varies from asymptomatic to fatal valvular obstruction or peripheral embolism. The choice along with valve if necessary and, in some cases, resection of cardiac endothelium and subsequent repair of the area. We report the clinical and surgical management of the first case of papillary fibroelastoma reported in IAHULA.

Keywords

Papillary fibroelastoma, mitral valve, pregnancy.

Introducción

El fibroelastoma papilar es una neoplasia benigna mesenquimática, poco frecuente, después de los mixomas y lipomas. Representa el 10% de todos los tumores primarios del corazón, y ocupa el 3er lugar, con una incidencia < 0.0017% (1,2). La localización más frecuente es en la válvula aórtica, en la superficie aórtica o ventricular, seguida por la superficie auricular o ventricular de la válvula mitral (3). Algunos casos documentados en la literatura registran que el 90% se ubican en el endocardio valvular y el 10% restante en el endocardio no valvular siendo los más comunes de estos el septo interventricular, la pared libre y la aurícula izquierda (4,5). Estos se caracterizan por ser de pequeño tamaño, <15mm de diámetro, tiene un borde punteado con un aspecto brillante en la interfase entre el tumor y la sangre (6). Posee proyecciones digitiformes compatibles con las frondas que se describen anatomopatológicamente como una "anémona marina" (7,8). A pesar de la naturaleza benigna de esta neoplasia, la resección quirúrgica es lo indicado pues se ha demostrado en estudios post mortem, que constituye el origen de embolizaciones cerebrales y coronarias (9). Sin embargo no muestran preferencia de género pero sí por sitio anatómico (válvulas cardíacas, en especial en las cámaras izquierdas). La mayor parte de ellos son asintomáticos (10).

Caso clínico

Paciente femenina, de 27 años de edad, natural de Caracas y procedente de Mérida, Venezuela, con antecedente de arritmia cardíaca: extrasístoles ventriculares de ocho años de evolución, no tratada, que es referida a la consulta de cardiología por presentar edema de miembros inferiores. Al examen funcional refirió dolor torácico punzante ocasional, no relacionado con el esfuerzo físico, parestesias en hemicuerpo izquierdo y edema de miembros inferiores.

A la exploración física, se encontró tensión arterial 105/70 mmHg, frecuencia cardíaca 75 pulsaciones por minutos (ppm), frecuencia respiratoria: 16 respiraciones por minuto (rpm). Condiciones clínicas estables, afebril, hidratada, ingurgitación venosa yugular no presente. Tórax simétrico, murmullo vesicular audible en ambos campos pulmonares sin agregados. Ápex no palpable. Ruidos cardíacos rítmicos, 1er ruido (R1) y 2do ruido (R2), sin desdoblamiento, y ausencia de 3er y 4to

ruido. No se auscultan soplos cardíacos ni frote pericardio. Abdomen con ruidos hidroaéreos presentes, blando depresible, no doloroso, sin visceromegalias. Extremidades simétricas, normotérmica, pulsos periféricos presentes, simétricos y de buena amplitud, con llenado capilar menor de 3 segundos. Neurológico conservado.

En la radiografía de tórax se evidencia un Índice Cardíaco Total (ITC) < 50%. Los exámenes paraclínicos no muestran alteraciones. En el electrocardiograma (EKG) se observó ritmo sinusal con extrasístoles ventriculares frecuentes. Frecuencia cardíaca de 80 por minuto y eje eléctrico de + 90°; el estudio de Holter de ritmo cardíaco reportó extrasistolia ventricular monomórfica frecuente acoplada en bigeminismo y trigeminismo. El ecocardiograma transtorácico mostró ventrículo izquierdo no hipertrófico, no dilatado, sin trastorno de cinesia, con función sistólica conservada (Fracción de Eyección de Ventrículo Izquierdo (FEVI): 68%). Imagen eco-refringente en borde libre de la valva anterior de la válvula mitral, móvil, pediculada de 10 x 10mm; Posteriormente, el Ecocardiograma transesofágico muestra masa de bordes digitiforme, adosada a la cara auricular de la valva anterior de la válvula mitral, en el festón A2, de 7 x 7 mm con impresión diagnóstica de fibroelastoma papilar de la válvula Mitral. Insuficiencia Mitral trivial por Doppler color y el resto del aparato valvular anatómica y funcionalmente normal (figuras 1a y 1b). En el ECO Doppler venoso de miembros inferiores, reporta sistemas venoso profundo y superficial normales.

La paciente es llevada a mesa operatoria y bajo anestesia general inhalatoria se realiza abordaje quirúrgico: Esternotomía previa disección por planos. Con canulación en aorta y venas cavas superior e inferior y administración de cardioplejias anterógradas sin sangre. Por auriculotomía izquierda se aborda la aurícula izquierda, observándose tumoración pediculada de aproximadamente 1 cm, en borde libre de valva anterior de la cara auricular de la válvula mitral, festón A2. Se reseca y se cauteriza la zona pediculada, manteniendo el aparato valvular intacto y funcional. Se termina la cirugía de la forma habitual y se decanula, requiriendo una cardioversión eléctrica con 20 joules, obteniendo ritmo sinusal. En el ecocardiograma transesofágico (ETE) transoperatorio no se evidencia tumoración residual y se confirma válvula mitral normofuncionante. Se retira el pinzamiento de la aorta, la cánula de aorta y se revierte la heparina con protamina en relación 1.5: 1. Se coloca cable de marcapaso en ventrículo derecho y tubo de tórax número 36 en mediastino anterior. La

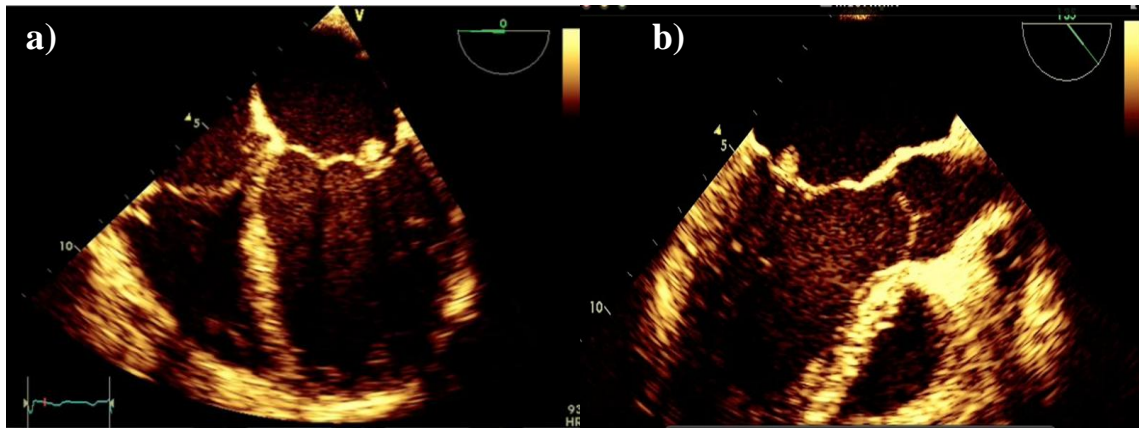


Figura 1. a) Imagen de Ecocardiograma transesofágico a cero grados (0°), donde se observa imagen en la cara auricular de velo anterior, redondeada, hipodensa, sin pedículo. **b)** Imagen de Ecocardiograma transesofágico a ciento cincuenta grados (150°), donde se observa imagen en la cara auricular de velo anterior, redondeada, medidas 7 x 7 mm, sin pedículo en porción distal de velo anterior. Imagen de Ecocardiograma transesofágico a cero grados (0°), donde se observa imagen en la cara auricular de velo anterior, redondeada, hipodensa, sin pedículo.

Paciente es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos para cuidado post operatorio, evoluciona satisfactoriamente y a las 48 horas es llevada a sala de hospitalización. En el ECO transtorácico del control postoperatorio a los 12 meses, reporta ausencia de signos de insuficiencia valvular y de recidiva tumoral.

El estudio histopatológico refiere macroscópicamente dos (02) fragmentos irregulares de tejido blanquecino de aspecto esponjoso, que miden 0,3 x 0,2 cm y 0,5 x 0,5 cm, de consistencia elástica. Histológicamente describe neoplasia benigna de estirpe mesenquimática, constituida por fragmentos de tejido conectivo denso, mixoide y

colágeno escasamente celular, con proyecciones papilares, revestidos por epitelio cúbico bajo simple. El reporte anatomopatológico concluye el diagnóstico como fibroelastoma papilar de la válvula Mitral. Figuras 2a y 2b.

Discusión

Los tumores primarios de corazón se han estimado con una incidencia de 0,0017 % a 0,33% en series de autopsias y 0,019% en ecocardiografías (1,2); las neoplasias benignas corresponden al 75% y de estas, el mixoma es el más frecuente (52%), seguidos

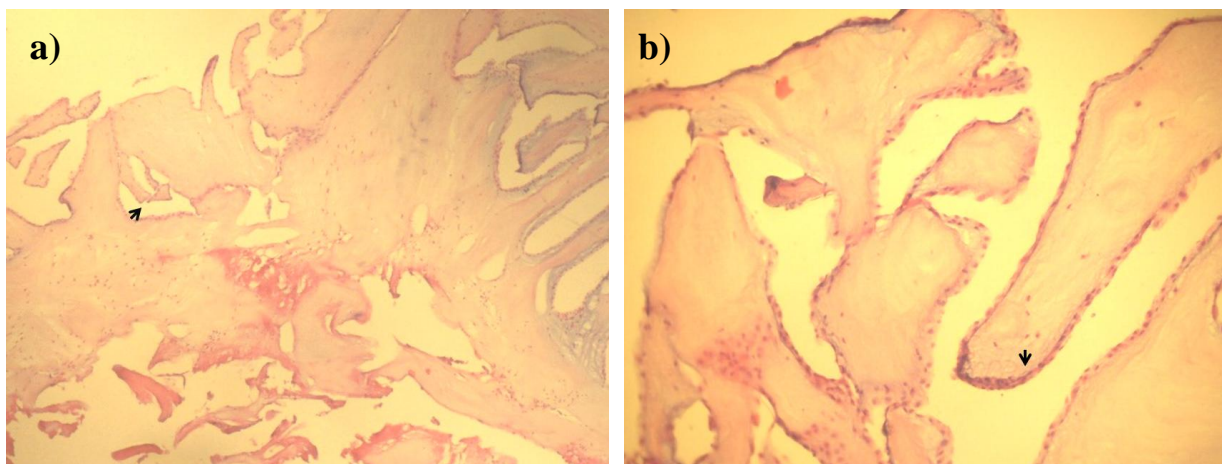


Figura 2. Corte histológico de biopsia de válvula mitral, la flecha muestra neoplasia benigna de estirpe mesenquimática, constituida por fragmento de tejido conectivo denso, mixoide y colágeno escasamente celular, con proyecciones papilares, revestido por epitelio cúbico bajo simple. **a)** X 120 y **b)** X400.

por el lipoma y el fibroelastoma (16% respectivamente) (15). De acuerdo a un estudio realizado en Venezuela de una serie de 121 casos de tumores cardiacos primarios entre 1984 y 2007 reportaron solo 2 casos de fibroelastoma papilar (1,75%), precedida por el mixoma (88,59%) y seguido del lipoma (0.88%) (8). Son discretamente más frecuentemente en los varones (55%) y en la octava década de la vida (1, 2, 8). Los síntomas más comunes son dolor torácico, síncope, disnea y arritmias.

El diagnostico de fibroelastoma es incidental por ecocardiografía, característicamente se sospecha por imagen ecocrefringente, localizada en válvulas cardiacas, de pequeño tamaño (entre 0.5 y 1 cm) de bordes digitiforme (con figuración en “anémona marina”). Generalmente, no tienen expresión clínica, diagnosticándose en muchos casos postmortem, y pueden ser identificados durante la vida mediante ecocardiografía bidimensional. Su principal interés es que tienen capacidad de embolizar o causar disfunción valvular, e incluso pueden obstruir parcialmente un ostium coronario (15). La localización más común es la valvular aórtica (29% de los casos), seguida por la mitral (25%), tricuspídea (17%) y la pulmonar (13%) (3). La localización en ventrículo izquierdo u otra ubicación no valvular es infrecuente (1, 11). Se ha descrito también la localización sobre cuerdas tendinosas mitrales de fibroelastomas aislados o combinados con una segunda ubicación en una valva mitral (11). La resección total de la tumoración es el tratamiento de elección, aunado al reemplazo valvular en los casos de daño del aparato valvular (8,14). 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 (7,13).

Finalmente concluimos que los fibroelastomas

papilares cardiacos, son tumores mesenquimáticos, que derivan de células del endocardio y tienen un aspecto macroscópico particular con múltiples papilas en forma de “anémona”. Histológicamente se caracterizan por un núcleo central fibroelástico, una capa mixomatoide, tapizada por células cúbicas(9).

El Fibroelastoma papilar es un tumor benigno infrecuente, diagnosticado en muchos casos de manera incidental. Se considera una causa de infartos y accidentes cerebro-vasculares, por lo cual se puede reconocer a su vez como una causa de fenómenos embolicos, sobre todo en aquellos casos en los que no existe evidencia de otro foco más común, es por ello que su diagnóstico y tratamiento con resección quirúrgica se recomienda como medida curativa y segura en la mayoría de los pacientes que los padecen para evitar posibles riesgos cardioembólicos. En nuestro caso, el paciente es de género femenino, en la tercera década de la vida, gestante, con antecedente de arritmias cardiacas (extrasístole ventricular) que presentó parestesias de hemicuerpo izquierdo y dolor torácico, lo que motivo a realizar estudios ecocardiográficos con hallazgo de imágenes compatibles con fibroelastoma de la válvula mitral. Es intervenida quirúrgicamente con resección de la totalidad de la tumoración y el estudio histopatológico confirma el diagnostico de fibroelastoma papilar. La evolución postoperatoria es satisfactoria con desaparición de la sintomatología preoperatoria y con ausencia imagenológica de patología del aparato valvular.

Este caso representa el 1ero reportado en el Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (IAHULA) y el 4to en la literatura nacional. Se destaca la ubicación poco común en la válvula mitral y la importancia del diagnostico ecocardiográfico y el manejo médico quirúrgico.

Referencias

1. Edwards FH, Hale D, Cohen A, Thompson L, Pezzella AT, Virmani R. Primary cardiac valve tumors. *Ann Thorac Surg* 1991;52:1127-31. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
2. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 2000; 20: 1073-103. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
3. Alfaro-Gómez F, Careaga-Reyna G, Valero-Elizondo G, Argüero-Sánchez R. Tumores cardiacos. Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Medico Nacional Siglo XXI. *Cir Cir* 2003, 71:179-85. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. Dujardin KS, Click RL, Oh JK. The role of intraoperative transesophageal echocardiographic in patients undergoing cardiac mass removal *J Am Soc Echocardiogr* 2000; 13: 1080-3. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
5. 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;30:784-90. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. 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: 507-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Baldi J, Lerman J, Borraccraúl R, Rubio M, Elsne B. Fibroelastoma papilar de la válvula mitral. *Rev Arg de Card.* 2004, 72:381-383. [[Google Scholar](#)]
8. Kurup AN, Tazelaar HD, Edwards WD, Burke AP, Virmani R, Klarich KW, Orszulak TA. Iatrogenic cardiac papillary fibroelastoma: a study of 12 cases (1990 to 2000). *Hum Pathol* 2002; 33: 1165-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. Hamana L, Blandenier C, Villarroel A, Scholz J. Tumores cardíacos primarios: análisis histopatológico de 121 especímenes quirúrgicos Vitae. *Acad Biomed Digital.* 2009; 1-13. [[Google Scholar](#)]
10. Araoz PA, Mulvagh SL, Tazelaar HD, Julsrud PR, Breen JF. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics*, 2000; 20:1303-19. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
11. Marnette JM, Hassan H, Sarot J, Jacobs K. Papillary fibroelastoma of a mitral valve chorda. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20:1249-51. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
12. Fumero A, Villalba L, Kemeny JL, Camilleri L. Coexisting chordal papillary fibroelastoma and leaflet Lambl's tumour of the mitral valve. *Int Cardiovasc Thorac Surg* 2003; 2:382-4. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
13. 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. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
14. 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. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
15. Cabrera Bueno F, López-Salguero R, Rodríguez-Bailón I y Sánchez-González C. Tumores cardíacos. Concepto. Etiopatogenia. Manifestaciones clínicas. Complicaciones. Diagnóstico. Tratamiento. *Medicine* 2005; 9: 2879-84. [[Google Scholar](#)]

Como citar éste artículo:

Pereira N, Ortega-Vásquez N, Petrosino-Tepedino P, Harfouche S, Odreman R, Barreto E, Rojas-Esquerre AV, Tabares J. Manejo médico-quirúrgico del fibroelastoma papilar de la válvula mitral, diagnosticado durante la gestación. *Avan Biomed* 2012; 1: 87-91