

## Asociación entre Fibroelastoma de Válvula Aórtica e Infarto Agudo de Miocardio

Thiago Augusto Vieira, Sandra de Barros Cobra Negreiros, Diogo Wagner da Silva de Souza

Hospital de Base do Distrito Federal, Brasília, DF – Brasil

### Introducción

Los tumores cardíacos son raros y el diagnóstico depende fundamentalmente del grado de sospecha clínica, ya que su prevalencia en autopsias es de 0,02%<sup>1</sup>. Entre los tumores primarios del corazón, se destaca el mixoma como el de mayor incidencia (40% a 70%), seguido por los lipomas y el fibroelastoma papilífero (FEP)<sup>2</sup>.

El FEP es un tumor benigno que está presente en cerca de 10% de los casos, en la mayoría de las series relacionadas<sup>3</sup>. Son masas móviles comúnmente únicas, pedunculadas y bien delimitadas, que afectan especialmente las válvulas cardíacas. Son habitualmente asintomáticos, entre tanto presentan gran potencial de promover fenómenos embólicos<sup>2,4-6</sup>.

El diagnóstico muchas veces es incidental, durante la realización de exámenes de ecocardiografía transtorácica por otras indicaciones clínicas<sup>4</sup>.

Relatamos a continuación un caso clínico para el cual el diagnóstico de FEP fue sugerido, durante la propepédica cardiológica, en un escenario de enfermedad arterial coronaria. Se destaca el papel fundamental de la ecocardiografía en el diagnóstico de tumores primarios cardíacos, sobre todo del FEP, ya sea de forma incidental, como ocurre en la mayoría de las ocasiones, o en la investigación de eventos embólicos.

### Relato del Caso

Paciente de 52 años, negro, género masculino, Labrador jubilado. Fue admitido en el sector de emergencia de la Unidad de Cardiología del Hospital de Base del Distrito Federal – Brasília, Brasil, en el mes de marzo de 2015. Su queja inicial fue de precordialgia, y el dolor se irradiaba hacia las regiones cervical y mandibular. Presentaba antecedentes patológicos personales de infarto agudo de miocardio (IAM) ocurrido hacía seis años, cuando fue sometido a cirugía de revascularización miocárdica (CRVM). Hacia siete meses había sido internado en el mismo servicio

### Palabras clave

Neoplasias Cardíacas/complicaciones; Enfermedades de las Válvulas Cardíacas; Infarto de Miocardio; Embolia, Enfermedad de la Arteria Coronaria.

Correspondencia: Thiago Augusto Vieira •

SMAS, trecho 1, lote C, bloco H, Apto. 905, Condomínio Living Zona

Industrial. CEP 71218-010, Guará, DF – Brasil

E-mail: thiago\_escs@yahoo.com.br

Artículo recibido el 24/06/2015; revisado el 04/08/2015; aceptado el 26/08/2015.

DOI: 10.5935/2318-8219.20150035

por presentar IAM de pared inferior y fue sometido al examen de cineangiografía (Figura 1). En esa ocasión, el examen evidenció grave obstrucción aterotrombótica de la coronaria derecha. El equipo asistente optó, entonces, por el tratamiento percutáneo con la utilización de *stent* no farmacológico. Posteriormente, recibió alta asintomático, para control ambulatorio.

Algunas semanas después de su alta, volvió a quejarse de dolor torácico a los pequeños y moderados esfuerzos. Para investigación de isquemia de carácter agudo fue solicitado el test ergométrico que presentó criterios clínicos y electrocardiográficos que sugerían proceso isquémico agudo. El nuevo cateterismo realizado en la internación de marzo de 2015 evidenció lesión de aproximadamente 90% en la coronaria derecha en el lugar del implante de la endoprótesis y una nueva obstrucción de 70% en la porción más distal de la arteria.

Durante la propepédica complementaria para enfermedad arterial coronaria fue realizado examen de ecocardiografía con Doppler. Se identificó, entre otros hallazgos, imagen ecodensa móvil adherida a la cara valvular de la valva no coronaria de la válvula aórtica. El ecocardiograma transesofágico (ETE), a su vez, posibilitó un mejor detalle de la imagen (Figura 2), que consistía en una masa móvil y heterogénea de contornos regulares midiendo aproximadamente 1,2 x 1,2 cm en sus mayores diámetros, siendo hecha la sospecha de fibroelastoma papilífero.

El paciente entonces fue encaminado para realización de examen de resonancia magnética (RMN) contrastada del corazón y el hallazgo fue: pequeña masa valvular aórtica conectada al pilar comisural, entre las cúspides no coronaria y coronaria derecha cara aórtica, compatible con fibroelastoma papilar (Figura 3).

### Discusión

El caso relatado demuestra que la ecocardiografía es un examen de bajo costo, que puede ser un instrumento extremadamente útil en la sospecha diagnóstica de eventos emboligénicos originados en el corazón. El FEP constituye, la mayoría de las veces, un hallazgo incidental. Comúnmente como una lesión única, que en 90% de los casos afecta las válvulas cardíacas, sin promover disfunción valvular.

La válvula aórtica es la más afectada (44%), seguida por las válvulas mitral, tricúspide y pulmonar, pudiendo envolver músculos papilares y cuerdas tendinosas. Otros sitios son de ocurrencia más rara, especialmente ventrículo izquierdo, atrio izquierdo, septo interatrial y atrio derecho<sup>2</sup>.

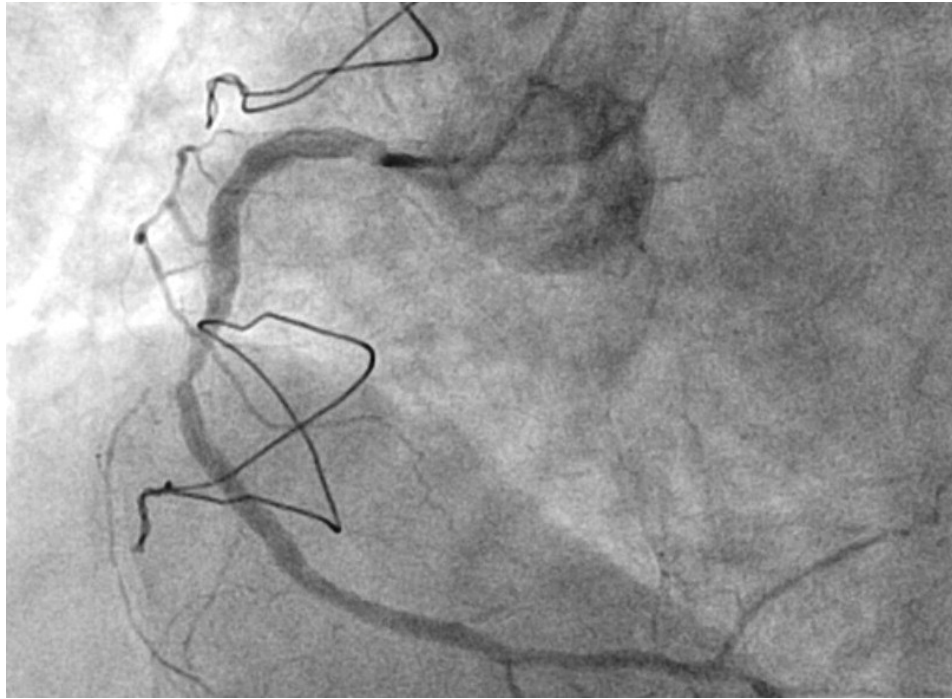


Figura 1 – Cineangiogramia da artéria coronária direita.

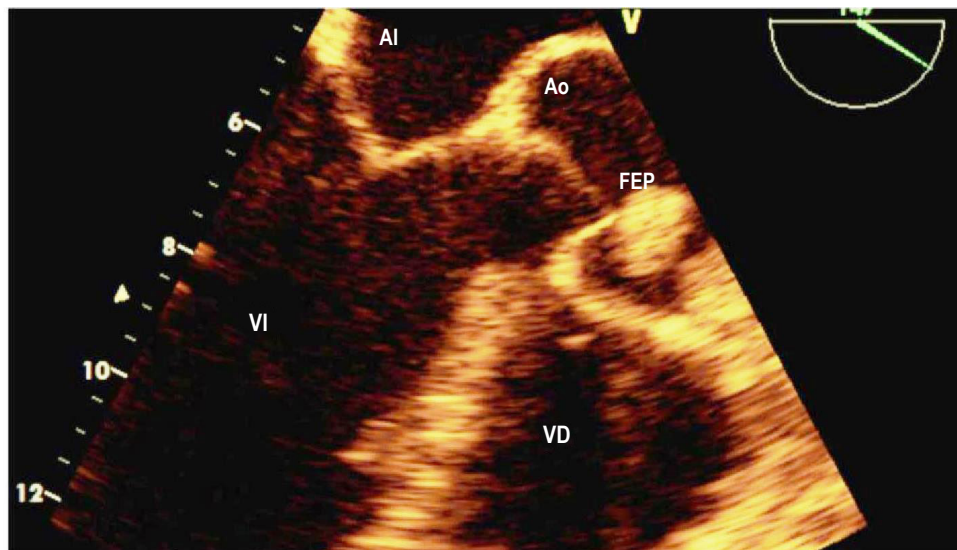
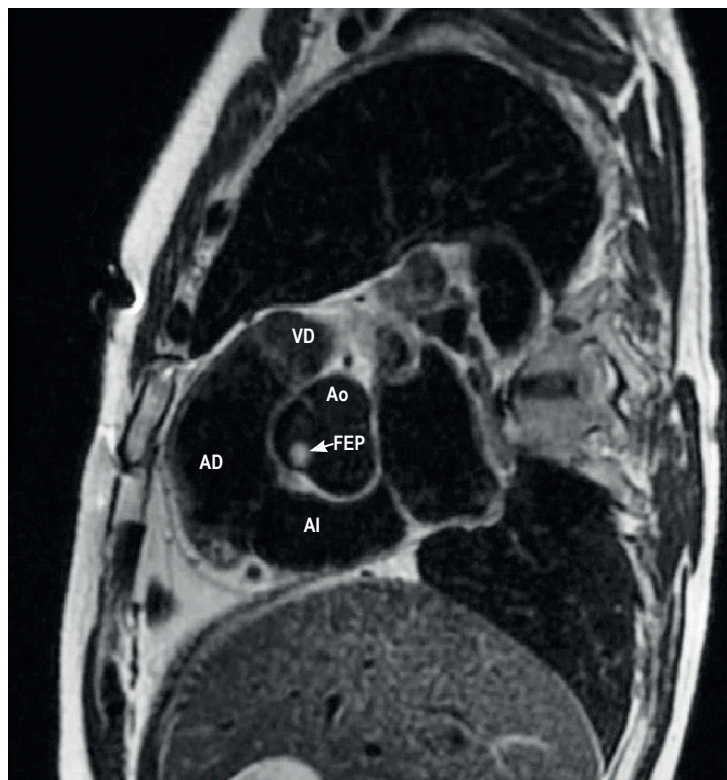


Figura 2 – Ecocardiograma transesofágico. AI: atrio izquierdo; Ao: aorta; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; FEP: fibroelastoma papilífero.



**Figura 3** – Resonancia magnética cardíaca. AI: atrio izquierdo; AD: atrio derecho; VD: ventrículo derecho; Ao: aorta; FEP: fibroelastoma papilífero.

Habitualmente es identificada como una masa móvil, con dimensiones que pueden variar entre 2 y 28mm, sin embargo en raros casos (1%) alcanza dimensiones mayores que 20mm<sup>2,5</sup>. En el presente caso, sus dimensiones descritas fueron aun menores.

Su etiopatogenia aun no está bien definida y varias hipótesis son discutidas: origen trombótico, traumático o neoplásico; entre tanto, lo más aceptado actualmente es de que sea originada en las excrescencias de Lambl<sup>7</sup>.

Ocurre en cualquier franja etárea, siendo más común a partir de los 40 años. En la mayoría de las veces es asintomática, sin embargo puede estar acompañada de manifestaciones inespecíficas, tales como: dolor torácico, disnea, síncope y más raramente muerte súbita<sup>8</sup>.

Nuestro caso demuestra perfil epidemiológico semejante al de la literatura, tanto en su ubicación como en su forma de presentación<sup>2,9</sup>.

Las complicaciones descritas son fuente de preocupación ante el hallazgo del FEP, sobre todo aquellas relacionadas a los fenómenos embólicos, ya sean periféricos o centrales. Tales eventos dependen de su tamaño, movilidad y ubicación, además del potencial deflagrador de la agregación plaquetaria<sup>2,5</sup>, e incluyen: IAM, accidentes cerebro vasculares, AIT, isquemia mesentérica y renal.

Específicamente en sus tumores localizados en la válvula aórtica, se observan complicaciones tales como muerte súbita e IAM<sup>2</sup>. Otros hallazgos inespecíficos también pueden estar presentes, como arritmias atriales e aumento de las cámaras cardíacas.

El diagnóstico ecocardiográfico presenta sensibilidad de 88,9% y especificidad de 87,8%<sup>2,6,8</sup>, especialmente en sus casos de tumores de mayores dimensiones. El hallazgo característico es el de una masa semejante a una “anémona del mar”, con múltiples ramificaciones sujetas por un pedículo al endocardio. El ecocardiograma transesofágico puede ser una opción cuando no se consiguen definir adecuadamente las dimensiones o la ubicación por el método transtorácico.

Otros métodos diagnósticos incluyen la RMN, que permite una mejor definición morfológica del tumor y sus relaciones anatómicas, aumentando el grado de sospecha cuando es utilizada la técnica del realce<sup>10</sup>. La cineangiocoronariografía es un método adicional utilizado para la estratificación de las lesiones coronarias asociadas, y la ultrasonografía intracoronaria permite la distinción entre enfermedad aterosclerótica de otras alteraciones trombóticas. No hay técnicas de imagen que permitan el diagnóstico definitivo, siendo éste determinado por el análisis anatomopatológico del tumor.

El paciente descrito evolucionó con cuadros sucesivos de IAM asociados a complicaciones trombóticas, que deben estar relacionados a la enfermedad aterosclerótica, no pudiendo, mientras tanto, excluirse la posible contribución del FEP en la etiología de esos eventos, teniendo en cuenta la relación íntima del tumor con el ostium de las coronarias. El diagnóstico definitivo, mientras tanto, no fue posible, ya que el equipo médico asistente optó por el tratamiento conservador, considerando las condiciones clínicas del paciente.

El diagnóstico diferencial del FEP es extenso e incluye otros tumores cardíacos (mixoma, lipoma), vegetaciones, trombos, tejido de degeneración valvular y la propia excrecencia de Lambl.

El tratamiento de elección para los pacientes sintomáticos y con complicaciones asociadas es la resección quirúrgica. Para los asintomáticos, la conducta de elección aun es indefinida, pero se debe basar en el tamaño, en la ubicación y, especialmente, en la movilidad que constituye factor independiente de complicaciones graves<sup>2,6,8</sup>.

El procedimiento es curativo en la mayoría de los casos, con resección hecha en la base de implantación con vistas a evitar recidivas; o sustitución de la válvula si la reparación no es posible. Los pacientes no sometidos a cirugía deben permanecer en anticoagulación plena, aunque sea de eficiencia incierta<sup>6,8</sup>.

## Conclusión

El fibroelastoma papilífero es una condición clínica extremadamente rara en nuestro medio, de diagnóstico frecuentemente incidental. Aunque de naturaleza benigna y de ocurrencia predominantemente asintomática, su importancia

clínica se basa en la ocurrencia de posibles complicaciones embólicas, debido a la alta morbimortalidad asociada. En ese contexto, se vuelve una hipótesis a ser investigada en pacientes con eventos coronarios y/o cerebrovasculares de etiología desconocida.

Aunque carezca de confirmación por métodos coronarios invasivos y anatomopatológicos, relatamos la ocurrencia de FEP en paciente con episodios previos de IAM, resaltando la importancia de la asociación de esos eventos. El tratamiento quirúrgico es la opción de elección, aunque no fue realizada en el caso en cuestión, por decisión conjunta del equipo multidisciplinario.

## Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Vieira TA, Negreiros SBC, Sousa DWS. Obtención de datos: Vieira TA, Negreiros SBC, Sousa DWS. Análisis e interpretación de los datos: Vieira TA, Negreiros SBC, Sousa DWS.

## Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

## Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

## Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

## Referencias

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol.* 1996;77(1):107.
2. 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.
3. Fabricius AM, Heidrich L, Gutz U, Mohr FW. Papillary fibroelastoma of the tricuspid valve chordate with a review of the literature. *Cardiovasc J S Afr.* 2002;13(3):122-4.
4. Sun JP, Asher CR, Yang XS, Cheng GG, Scalia GM, Massed AG, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation.* 2001;103(22):2687-93.
5. Law KB, Phillips KR, Cusimano RJ, Butany J. Multifocal "tapete" papillary fibroelastoma. *J Clin Pathol.* 2009;62(12):1066-70.
6. 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.
7. Saxena P, Konstantinov IE, Lee A, Newman MA. Papillary fibroelastoma of aortic valve: early diagnosis and surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(3):849-50.
8. Oliveira SFM, Dias RR, Fernandes F, Stolf N A G, Mady C, Oliveira SA. Cardiac papillary fibroelastoma: experience of an institution. *Arq Bras Cardiol* 2005;85(3):205-7.
9. 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.
10. 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.