

Fibroelastoma cardíaco: presentación de un caso

Arturo Mercado-García¹, Carolina C. Cardeña-Paredes², María S. Rico-Tierrablanca², Bruno Chávez-González³, y Oscar García-Ruiz⁴

¹Departamento de Cirugía Cardiorácica, ²Departamento de Cirugía Pediátrica, ³Departamento de Patología, ⁴Departamento de Cardiología Pediátrica. Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital Gineco-Pediatría No. 48, Instituto Mexicano del Seguro Social. León, Guanajuato, MÉXICO.

El fibroelastoma papilar cardíaco representa menos del 8% de todos los tumores cardíacos primarios y puede simular cualquier cardiopatía. El tratamiento consiste en resección tumoral. El presente caso trata de un femenino de 12 años, quien presenta síncope, soplo cardíaco y disnea. El ecocardiograma muestra un tumor de 21mm x 10mm relacionado con valva anterior de mitral. Se realizó resección transvalvular aórtica de tumor pediculado a valva anterior de mitral, sin complicaciones y con reporte definitivo de patología de fibroelastoma papilar.

Palabras clave: Fibroelastoma papilar; Tumores cardíacos; Tratamiento quirúrgico.

Cardiac papillary fibroelastoma represents less than 8% of all primary cardiac tumors and it may resemble any heart disease. Tumoral resection is the surgical treatment. A 12 year-old female presented syncope, heart murmur and dyspnea. The echocardiography showed a 21mm x 10mm tumoral mass closely related to anterior mitral leaflet. We performed a transvalvular aortic tumor resection on the anterior leaflet of mitral successfully. No postoperative complications and pathology report was papillary fibroelastoma.

Key words: Cardiac tumor; Papillary fibroelastoma; Surgical treatment.

(*Cir Card Mex* 2018; 3(1): 14-17)

© 2018 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



Los tumores cardíacos son raros en la edad pediátrica, siendo los primarios los más comunes. Los tumores cardíacos primarios en la población pediátrica tienen una prevalencia de 0.0017 – 0.28% en estudios de autopsia y una incidencia de 0.14% durante la vida fetal. En las últimas dos décadas, la mejoría en los métodos diagnósticos ha favorecido un incremento en el número de casos diagnosticados [1].

La mayoría de los tumores cardíacos primarios en niños son benignos, siendo el rabdomioma y fibroma los más comunes, representando más del 80% de todos los casos de tumores cardíacos. En fetos y neonatos, el teratoma y rabdomioma son los tumores cardíacos más comunes. En cambio en el adulto, el tumor primario más común es el mixoma, incrementando su incidencia en la adolescencia. Tanto en la edad pediátrica y adulta, el tumor maligno más común es el sarcoma. Los tumores metastásicos pueden ocurrir por extensión directa o por diseminación hematogena, de menor frecuencia en niños que en adultos e incluyen además del sarcoma, al linfoma, cáncer testicular y Tumor de Wilms [2].

El fibroelastoma papilar (FP), es un tumor poco frecuente, con una prevalencia del 1 al 7.9% de todos los tumores primarios cardíacos en adultos. Solo existen pocos reportes en la literatura de esta patología en la edad pediátrica. Se asienta

habitualmente sobre las válvulas cardíacas, y ocasionalmente sobre el endocardio ventricular, músculo papilar o cuerdas tendinosas. En niños, resulta más frecuentemente afectada la válvula tricúspide. Los fibroelastomas mitrales y aórticos suelen ser más sintomáticos [2].

Histológicamente el tumor está cubierto por un endotelio que envuelve una zona central de tejido conectivo laxo y que está constituida por una matriz de mucopolisacáridos, células musculares lisas, fibras elásticas y de colágeno. Las tinciones Azul Victoria y Van Gieson, son utilizadas para delinear estos componentes [3]. Las características presentes en la inmunohistoquímica son la positividad al antígeno relacionado al factor VIII, CD34 y Vimentina; lo que confirma la presencia de células vasculares endoteliales así como proliferación de multifilamentos elásticos de colágeno tipo IV. Se caracterizan por ser pequeños, solitarios, con múltiples filamentos que recuerdan a una anémona marina. Se encuentran en menos de 0.3% de manera incidental en autopsias y como hallazgos transquirúrgicos en cirugía cardíaca por otra causa [4].

La patogénesis del fibroelastoma cardíaco aún continúa en discusión, incluyendo teorías como daño mecánico endotelial previo, factores iatrogénicos, con el consecuente depósito de fibrina y organización de trombos. Procesos infecciosos se han correlacionado a este tipo de tumor, como el citomegalovirus, sugiriendo la posible inducción viral. La presencia en neonatos e infantes, respaldan la hipótesis de considerarse hamartomas y del origen congénito de esta patología.

Estas lesiones benignas deben reconocerse de manera oportuna y ser tratadas adecuadamente, dado que pueden causar complicaciones fatales. La presentación clínica depende de la edad del paciente así como del tamaño y localización del tumor. En la edad fetal pueden detectarse por ultrasonido prenatal y manifestarse como arritmias o falla cardiaca congestiva. En los infantes se presenta como cianosis episódica, obstrucción valvular, embolización de trombos o fragmentos con manifestaciones cardíacas, pulmonares o neurológicas; prolapso del tumor al ostium coronario que puede producir muerte súbita. El único predictor independiente de embolización reportado, es el grado de movilidad tumoral [4].

La ecocardiografía representa un método útil para la detección de los tumores cardíacos, así como en el diagnóstico diferencial entre las mismas. En el caso del fibroelastoma papilar, suele localizarse en la cara auricular de las válvulas auriculoventriculares y en la cara ventricular de las semilunares. Las características ecocardiográficas comunes son: tumor redondo, oval o apariencia irregular con bordes bien definidos y textura homogénea; así como más de la mitad de los casos tienen un o unos tallos o pedículos móviles. El ecocardiograma transtorácico posee sensibilidad de 88.9% y especificidad 87.8% en la detección del fibroelastoma cardíaco, en el caso de tumores mayores a 20mm, de lo contrario la sensibilidad y especificidad disminuyen hasta el 61.9% y 76.6%, respectivamente [5].

Otros métodos diagnósticos útiles son la Resonancia Magnética y la Tomografía Computarizada, para determinar las características tumorales como la localización, extensión y características morfológicas, para facilitar el diagnóstico y planeación de tratamiento quirúrgico.

Estudios de autopsias de fibroelastomas se reportan desde 1855, y la primera resección quirúrgica reportada fue realizada por Liechtenstein en 1976. La mayor serie de casos del tratamiento de fibroelastoma cardíaco fue reportada por Burke y colaboradores, de 23 pacientes, de los cuales 13 se realizó resección del tumor (8 resecciones completas y 4 incompletas). Una segunda serie de casos reportada en el 2004 por Oliveira y cols, con 16 pacientes adultos describiendo la localización más frecuente en la valva aórtica, seguido de valva mitral, tricúspide y pulmonar. También reportaron un caso de invasión tumoral de las superficies endocárdicas, incluyendo músculos papilares, cuerdas tendinosas y septum [6].

El tratamiento es controversial. En varias literaturas refiere que en pacientes asintomáticos, con la presencia de un tumor pequeño < 10mm, localizado en el lado izquierdo cardíaco y no pediculado, el manejo puede ser conservador con vigilancia periódica [7]. En pacientes con tumores mayores a 10mm y móviles, el tratamiento es la excisión tumoral, incluyendo a los pacientes con otras patologías cardiovasculares, con bajo riesgo quirúrgico o riesgo alto acumulativo de embolización. En la mayoría de los artículos la resección total de la tumoración es el tratamiento de elección, aunado al cambio valvular si es necesario y, en algunos casos, a la resección del endotelio cardíaco [7].

El procedimiento se realiza bajo derivación cardiopulmonar, canulación bicaval y moderada hipotermia (25-28°C). El abordaje más utilizado aún, es por esternotomía media; en ausencia de otra patología que requiera cirugía cardíaca abierta, se ha incrementado la evidencia en las técnicas de mínima invasión, las cuales ofrecen una excelente exposición y permiten una adecuada resección tumoral, especialmente en fibroelastomas papilares localizados en valvas aórticas [8].

La resección completa del tumor se confirma por la presencia de tejido miocárdico viable en el lecho tumoral, el cual es obliterado con suturas ininterrumpidas con suturas de prolene reforzado con pledgets. El tamaño del tumor, es un factor de riesgo para la resección completa.

El pronóstico ante esta enfermedad es bueno; en caso de que no sea factible la cirugía, los pacientes deberán recibir anticoagulación oral, y cuando sean asintomáticos deben tener seguimiento clínico y por ecocardiografía, dependiendo de su tamaño. La recurrencia del fibroelastoma papilar no se ha reportado en la literatura [7,8].

CASO CLÍNICO

Se trató de una paciente femenina de 12 años, referida a nuestra unidad por síncope, disnea de medianos esfuerzos, con soplo sistólico eyectivo de máxima intensidad en foco aórtico grado II/VI. La ecocardiografía mostró un tumor de 21mm x 10mm íntimamente relacionado con valva anterior de mitral en su cara ventricular, ocasionando protrusión del mismo a través de vía de salida de ventrículo izquierdo, con gradiente máximo de 25mmHg (Fig. 1). La TC mostró imagen hipodensa, de morfología redondeada, bordes parcialmente lobulados, bien definidos, de aproximadamente 20mm de diámetro, adyacente al anillo valvular mitral, ocupando parcialmente el interior del ventrículo izquierdo (Fig. 2). El abordaje fue mediante derivación cardiopulmonar, a través de un acceso transvalvular aórtico para realizar la resección de la tumoración (Fig. 3). Se encontró un tumor de 3x3cm bilobulado, de consistencia blanda, mucinosa, color ocre, pediculado a valva anterior de la mitral y pared libre de ventrículo izquierdo. Los tiempos de DCP y pinzado aórtico fueron de 76 y 57 minutos, respectivamente. Se llevó a cabo extubación temprana en quirófano, y su curso postoperatorio fue sin complicaciones. Se egresó del hospital al quinto día postoperatorio. En el seguimiento postquirúrgico, a los 6 y 12 meses, el paciente se ha mantenido asintomático. Ecocardiograma de control sin evidencia de recidiva tumoral.

Como información adicional, la descripción macroscópica realizada por el servicio de Patología fue la siguiente: numerosos fragmentos de tejido pasando 9 gramos, en conjunto midiendo 3x3x2cm, eje mayor varía de 0.7 a 2cm, de aspecto mixoide (Fig. 4). Microscópicamente, correspondiendo a neoformaciones digitiformes de dimensiones y amplitud heterogénea, su base es el miocardio, su superficie revestida por células endocárdicas hiperplásicas que envuelven tejido conectivo de escasa celularidad fibroelástica colagenizado con material intersticial mixoide. Con acúmulos de hemosiderófagos. Inmunohistoquímica: Vimentina positivo, CD34

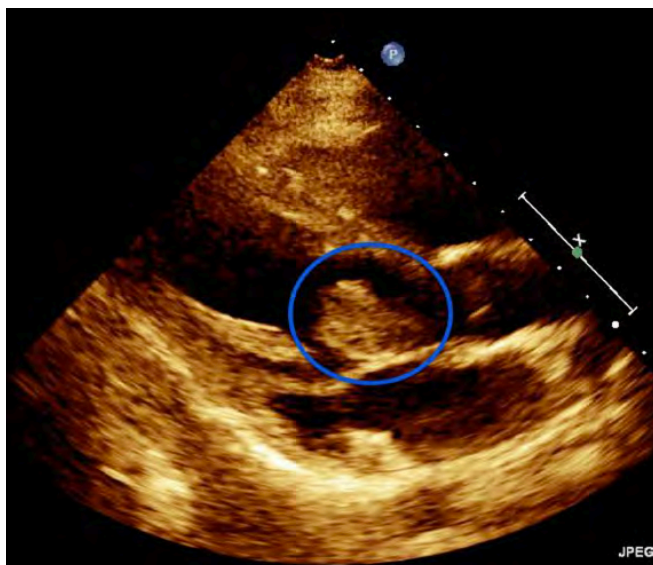


Figura 1. Ecocardiograma Transtorácico que muestra una masa móvil, pediculada en la valva anterior mitral.



Figura 2. Tomografía computada, la cual muestra tumor hipodenso adosado a valva mitral, ocupando parte del ventrículo izquierdo.

positivo, antígeno relacionado al factor VIII positivo (Fig. 5). Se realizó así el diagnóstico anatómico-patológico de fibroelastoma papilar cardiaco. La expresión de Vimentina, Antígeno relacionado al Factor VIII y de CD34 hacen concordancia con el origen vascular endotelial del fibroelastoma.

COMENTARIO

Los tumores cardiacos son raros en la población general con una incidencia de 0.002% y 0.3%. En el grupo pediátrico es de 0.027% [1]. El fibroelastoma papilar cardiaco, es un tumor cardiaco benigno reportado en la edad adulta, sin embargo en pediatría su presentación es muy poco común, es por ello que consideramos de importancia reportarlo [4]. Las series de casos reportadas por Burke con 23 pacientes y Oliveira con 16 pacientes, está última en el 2004, no presentan casos infantiles [8]. Solamente en estudios aislados, se han detectado en pacientes pediátricos, lo que ha inclinado la ba-

lanza hacia un origen congénito de esta patología [6,8].

Dada la sintomatología silenciosa de esta enfermedad o su similitud con cualquier cardiopatía, el diagnóstico clínico es difícil. Gracias al mayor empleo de técnicas diagnósticas de imagen como el ecocardiograma transtorácico y la Resonancia Magnética [1,8], esta patología se detecta con mayor frecuencia que en épocas anteriores. El diagnóstico oportuno de esta patología es indispensable, ya que no presenta regresión espontánea y tiende a provocar complicaciones de alta mortalidad, si no se realiza la resección quirúrgica [4].

Actualmente, el avance en las técnicas quirúrgicas, proveen al paciente una mayor sobrevida al procedimiento quirúrgico, una resección total tumoral así como cambio valvular en algunos casos y mejores resultados estéticos [4].

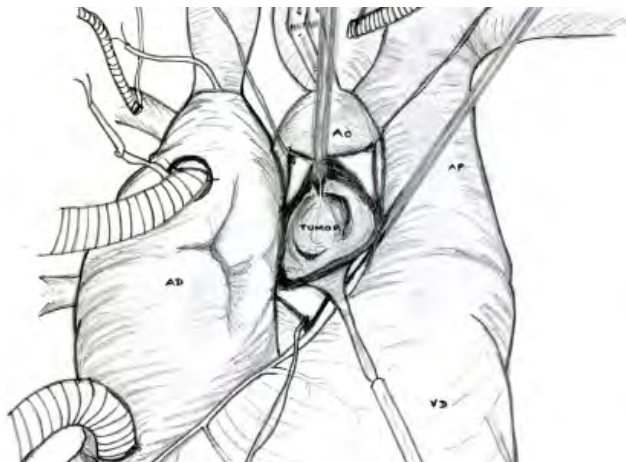


Figura 3. Representación esquemática. Abordaje transvalvular aórtico para extirpar el tumor en la valva anterior de la mitral, por su cara ventricular.



Figura 4. Fibroelastoma papilar de consistencia blanda y aspecto mucinoide.

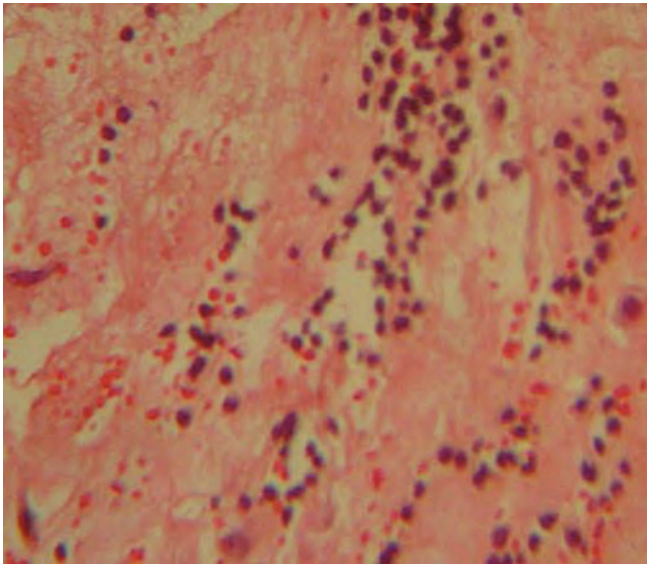


Figura 5. Corte histológico demostrando múltiples fibras elásticas y matriz de colágena revestido de células endoteliales.

Si bien, este trabajo solamente presenta el caso de un paciente, éste es el primero reportado en la edad pediátrica en la Unidad Hospitalaria, el cual presentó adecuada evolución postquirúrgica con resección total del tumor. Además, nos alerta sobre el incremento en frecuencia de diagnóstico de esta patología, y de los tumores cardiacos en general; por lo que debemos estar familiarizados con esta patología para brindarle al paciente un diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado.

FINANCIAMIENTO: Ninguno.

DECLARACIONES: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Tao T, Yahyavi-Firouz N, Singh G, Bhalla S. Pediatric Cardiac Tumors: Clinical and Imaging Features. *RadioGraphics* 2014; 34:1031-46.
2. Mariano A. Primary Cardiac Tumors in Children: a 16-year Experience. *Rev Port Cardiol* 2009; 28:279-88.
3. Caballero J, Calle G, Arana R, et al. Fibroelastoma papilar cardíaco. Diferentes formas de presentación clínica. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:815-7.
4. Zhang M, Liu X, Song Z, Zou L, Xiang B. Cardiac papillary fibroelastoma: a retrospect of four cases. *J Cardiothorac Surg* 2013; 8: 2-4.
5. Harling Harling, L., Athanasiou, T., Ashrafian, H. et al. *J Cardiothorac Surg* 2012;7: 80. <https://doi.org/10.1186/1749-8090-7-80>.
6. Nathan M, Fabozzo A, Geva T, Walsh E, Del Nido P. Successful surgical Management of ventricular fibromas in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;148:2602-8.
7. Bouhzam N, Kurtz B, Doguet F, Eltchaninoff H, Bauer F. Incidental Papillary Fibroelastoma Multimodal. Imaging and Surgical Decision in 2 Patients. *Tex Heart Inst J* 2012; 39:731-5.
8. Oliveira SF de M, Dias RR, Fernandes F, Stolf NAG, Mady C, Oliveira SA. Cardiac papillary fibroelastoma. Experience of an institution. *Arq. Bras. Cardiol* 2005; 85. <http://dx.doi.org/10.1590/S0066-782X2005001600010>