

## Fibroelastoma Papilífero: Relato de Siete Casos

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

El Fibroelastoma Papilífero es un tumor cardíaco benigno, encontrado principalmente en las válvulas. La mayoría es asintomático, pero, cuando están presentes, son inespecíficos o relacionados a fenómenos embólicos. En general, son diagnosticados en exámenes de imagen de rutina o en cirugías valvulares y autopsias. Por su rareza, hay controversia sobre su terapéutica. Describimos siete casos diagnosticados y tratados en nuestra institución entre 1989 y 2010, lo que constituye la mayor casuística nacional de esa patología hasta el momento.

### Introducción

Los tumores cardíacos primarios son raros, con prevalencia de 200 por millón de autopsias, según 22 grandes series de estudios<sup>1</sup>. La mayoría es considerada benigna, y los mixomas son los más frecuentes (30% de los casos), seguidos de los lipomas (10%) y de los fibroelastomas papilíferos (FEP, 8%), detectados, en revisión reciente, apenas 833 casos de esos últimos en todo el mundo, de 2001 a 2008<sup>2</sup>.

Los FEP son tumores endocárdicos pedunculados, avasculares y móviles, encontrados predominantemente en las válvulas (respondiendo por 75% de todos los tumores de esa región)<sup>1-4</sup>. En general, son asintomáticos, aunque existe riesgo de embolización<sup>1,4,5</sup>. El tratamiento de la mayoría es quirúrgico, y la capacidad de diagnosticarlos creció en las últimas décadas por el mejoramiento de las técnicas de imagen<sup>4,6</sup>.

### Casos Clínicos

**Caso 1:** ABS, masculino, 48 años. Disnea; síncope hace 8 meses. Cateterismo: tumor en válvula aórtica, insuficiencia aórtica grave. Resección tumoral; plastia de dos valvas aórticas. Anatomopatológico: FEP midiendo 2 x 1 x 1 cm. Anticoagulado por 3 meses. Perdió seguimiento.

**Caso 2:** JDF, femenino, 34 años, asintomática. Ecocardiograma: tumoración en atrio derecho. Sin interurrencias quirúrgicas. Anatomopatológico: FEP midiendo 1,6 x 1,5 x 1,0 cm. Perdió control.

### Palabras clave

Fibroma/complicaciones, fibroma/patología, fibroma/terapia, neoplasias cardíacas/complicaciones, neoplasias cardíacas/patología.

**Caso 3:** MGS, femenino, 42 años, asintomática. Ecocardiograma: comunicación interatrial pequeña, tipo *ostium secundum*, válvula aórtica: estructura fija en la cara ventricular de la valva coronaria derecha, válvula mitral: estructura hiperecoica en la cara atrial de la valva anterior, hipertrofia del infundíbulo derecho. Retirada de la vegetación, comisurotomía de la válvula pulmonar, cierre de la CIA. Anatomopatológico: FEP (2 estructuras en válvula aórtica, la mayor midiendo 1,0 x 1,0 x 0,9 cm; en la Mitral, tres fragmentos de 0,2 x 0,6 x 0,4 x 0,4 cm. Evoluciona asintomática.

**Caso 4:** VLMM, femenino, 65 años, asintomática. Ecocardiograma: masa homogénea, redondeada, móvil, pendiente de la cara atrial de la valva septal de la tricúspide, pediculada en atrio derecho (AD). Resonancia nuclear magnética (RNM): formación expansiva en la valva tricúspide. Resección tumoral en AD; plastia de tricúspide. Anatomopatológico: FEP (1,8 x 1,5 x 0,8cm).

**Caso 5:** AS, femenino, 48 años, en CFI-II. Ecocardiograma: válvula aórtica con valvas discretamente espesadas, apertura y movilidad preservadas. Imagen pedunculada, móvil, adherida a la cara ventricular de la valva aórtica, sugiriendo vegetación. Evolucionó a CF III e insuficiencia aórtica grave, optándose por reemplazo valvular. Anatomopatológico: FEP; 2 cúspides aórticas con 1 lesión en cada una (la mayor con 0,4 cm de diámetro). En el momento, CF-II.

**Caso 6:** MAAA, femenino, 65 años, controlada por estenosis aórtica y mitral hace 2 años, relata disnea a los esfuerzos moderados y síncope. Ecocardiograma: Válvula aórtica con valvas espesadas, calcificaciones, apertura y movilidad reducidas. Se decidió el reemplazo valvular aórtico. Anatomopatológico: FEP (tres masas sésiles, mayor: 0,7 x 0,5 x 0,2cm, con aglomerado de formaciones filiformes). Actualmente CF-II.

**Caso 7:** MCL, femenino, 66 años, asintomática. Ecocardiograma: imagen adherida a la cara atrial de la valva septal de la válvula tricúspide (VT), de aspecto redondeado, homogéneo, bordes regulares, sin obstrucción al flujo valvular. RNM: imagen ovalar adherida a la cara atrial de la valva septal de la VT con impregnación de contraste yodado. Después de 5 años en anticoagulación, aceptó realizar cirugía. Nueva RNM: aumento de la masa. Resecado tumor, con plastia. Anatomopatológico: FEP (1,6 x 1,3 x 1,9 cm), frecuentes trombos interpapilares; Pedículo formado por valva valvular con ensanchamiento fibro-mixóide avascular.

### Discusión

El FEP es infrecuente, correspondiendo a menos de 10% de los tumores cardíacos benignos<sup>7</sup>. En 90% de los casos, afecta las valvas cardíacas, aunque raramente sean asociados a la

Correspondencia: 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

Artículo recibido el 07/02/11; revisado recibido el 25/05/11; aceptado el 13/06/11.

disfunción valvar, pudiendo ser encontrados en los músculos papilares, cuerdas tendinosas y endocardio<sup>4,7</sup>. En su mayoría, es único, pequeño, menor de 10 mm (en 99% de los casos, menor de 20 mm), aspecto que recuerda una anémona del mar y afecta, preferentemente, a la válvula aórtica (44%), seguida de mitral (35%), tricúspide (15%) y pulmonar (8%)<sup>1,2</sup>. Otros lugares: ventrículo izquierdo (10,85%), atrio izquierdo (1,97%), septo atrial (1,57%) y atrio derecho (2,36%)<sup>1,8</sup>. En nuestra muestra, fueron 14 tumores, 4 únicos. En un caso, se observaron tres masas mitrales y dos aórticas. En otro, ocurrieron tres masas simultáneas aórticas. De los 14 tumores, siete en la válvula aórtica, tres en la mitral, dos en atrio derecho, uno en la tricúspide y uno en ventrículo izquierdo, con diámetro máximo de 2 cm.

Hay dudas en cuanto al origen neoplásico del FEP. Otras hipótesis incluyen hamartoma, trombo y hiperplasia del endocardio por estímulos genéticos o externos como infecciones o traumas<sup>3,7,9</sup>. Por su naturaleza frágil y papilar, pueden causar obstrucción en el ostio de la coronaria. Actúan también como substrato para agregación plaquetaria, volviéndose fuente de émbolos periféricos o centrales, dependiendo de la ubicación<sup>3</sup> (Figura 1).

Aunque la mayoría sea asintomática, puede haber síntomas inespecíficos, como dolor torácico, disnea, síncope y muerte súbita, además de disfunción valvular llevando a insuficiencia cardíaca, como en el caso 1. Tumores del lado izquierdo pueden causar accidentes vasculares encefálicos (presentación más común cuando sintomáticos), infartos de miocardio, isquemia mesentérica, renal, hepática y edema agudo de pulmón<sup>8</sup>. A la derecha, pueden generar arritmias, embolia pulmonar o mimetizar estenosis tricúspide<sup>9</sup>.

Ocurren en cualquier edad, pero son predominantes entre 40 y 80 años, discretamente más prevalentes en hombres<sup>1,4-6</sup>. En los casos aquí relatados, variaron entre 34 y 66 años (media: 52,57 años), 85,7% en mujeres.

El ecocardiograma transtorácico es el más utilizado para diagnóstico, con sensibilidad de 88,9% y especificidad de 87,8%, precisión de 88,4% cuando el tumor es mayor que 0,2 cm<sup>1,3,5,8</sup>. La RNM caracteriza mejor la masa en la valva valvular y, con la técnica de realce tumoral, aumenta la precisión (Figura 2).

El cateterismo cardíaco no se justifica actualmente<sup>1,5,8</sup>. Como diagnóstico diferencial, tenemos la excrecencia de Lambi (de aspecto histológico idéntico al del FEP, aunque de menor tamaño y más ubicada en la línea de cierre de las valvas atrio-ventriculares); otros tumores cardíacos; degeneración del tejido valvar; trombos y vegetaciones, infecciosas o no<sup>2,8</sup>.

Por su rareza, aun hay controversias en la terapéutica. La decisión de la resección quirúrgica se basa en el tamaño, ubicación, movilidad y presencia de síntomas<sup>3</sup>. Es consenso que debe ser realizada en los pacientes sintomáticos. Cuando hay embolia, se debe aguardar por lo menos cuatro semanas para prevenir eventual complicación hemorrágica<sup>9</sup>. Es de bajo riesgo y no hay relatos de recidivas. En los asintomáticos, la indicación quirúrgica no está claramente definida y, en general, es influenciada por la movilidad del tumor (característica predictora independiente de embolización y muerte), con la particularidad de que tumores del lado derecho deben ser retirados en caso de foramen oval patente, por el riesgo de embolia paradójica<sup>1,3,5,10</sup>. Pacientes controlados clínicamente deben ser considerados para anticoagulación, aunque la eficiencia de esa conducta no sea refrendada por grandes estudios, habiendo relatos de aumento de morbilidad por eventos neurológicos<sup>3,5</sup>.

Nuestra estadística difiere de la literatura, probablemente por la muestra pequeña, aunque no hayamos encontrado trabajos nacionales con muestra mayor. Se trata de una patología rara, que demanda mayores estudios, actualmente limitados a pequeñas series de casos.

#### 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.



**Figura 1** - Macroscopia: pequeñas papilas ramificadas a partir de uno o más troncos, confiriendo aspecto esponjoso (A). Microscopia (B): aspecto "arboriforme", con papilas ramificadas, donde se fijan trombos, ricas en fibras elásticas (B.2).

## Caso Clínico

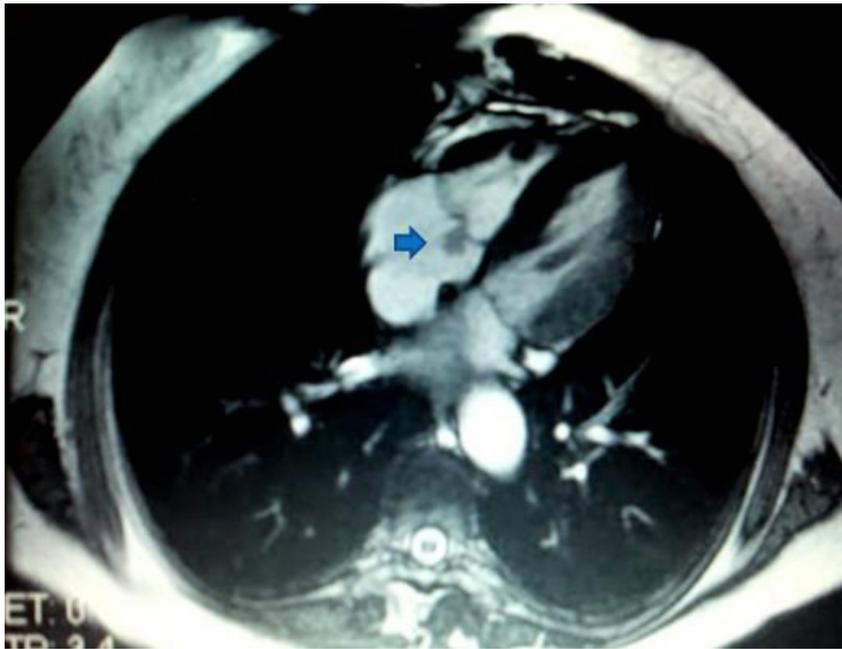


Figura 2 - Resonancia Magnética: masa sésil en cara atrial de valva septal de la válvula tricúspide (flecha).

## Referencias

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.