

CASOS CLÍNICOS

Fibroelastoma valvular aórtico como causa de accidente cerebrovascular embólico. Reporte de un caso* Aortic valve fibroelastoma as a cause of an embolic cerebrovascular accident. A case report

Drs. JUAN CARLOS BAHAMONDES S.¹, GUSTAVO MERIÑO S.¹, JUAN SALMAN A.¹,
ABELARDO SILVA V.¹, JAVIER MORA M.¹

¹Centro Cardiovascular Hospital Regional Temuco. Departamento de Cirugía.
Facultad de Medicina. Universidad de La Frontera. Temuco, Chile.

RESUMEN

Los tumores cardíacos son una causa rara de accidente cerebrovascular embólico. Comunicamos el caso de una paciente de 65 años quien debuta su historia con un accidente cerebrovascular. El estudio de fuente embólica con ecocardiografía transesofágica demostró un fibroelastoma de la válvula aórtica en el borde libre del velo no coronario. El tumor fue extraído mediante circulación extracorpórea. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico y la paciente se encuentra en capacidad funcional I y sin síntomas neurológicos a 19 meses de seguimiento.

PALABRAS CLAVE: *Procedimientos quirúrgicos cardíacos, válvulas cardíacas, válvula aórtica, tumores cardíacos.*

ABSTRACT

Background: Cardiac tumors are an infrequent cause of an embolic source and aortic fibroelastoma is even more rare as causative of a stroke. We report a 65 year old female with no particular clinical history admitted to the hospital with an embolic cerebrovascular accident whose embolic source study with a transesophageal echocardiogram revealed a fibroelastoma in the free edge of the non coronarian leaflet of the aortic valve. The patient was subjected to surgery by means of extracorporeal circulation and the tumor was excised. The pathological study confirmed the diagnosis. Post operative recovery was uneventful with no neurological damage and after 19 months of follow up she is in functional class I.

KEY WORDS: *Cardiac surgical procedures (MeSH), Heart valves (MeSH), Aortic valve (MeSH), Cardiac tumors (MeSH).*

* Recibido el 21 de Enero de 2008 y aceptado para publicación el 3 de Marzo del 2008.

Correspondencia: Dr. Juan Carlos Bahamondes S.

Av. Manuel Montt 112. 4º piso. Temuco, Chile. Fax 45 - 325760

E-mail: jcbahamo@ufro.cl

INTRODUCCIÓN

Los tumores del corazón constituyen una de las patologías más infrecuentes. De éstos, las metástasis de tumores de otra localización representan aproximadamente el 90% de los casos¹. El 10% restante está constituido por tumores primarios los que en la mayoría de los casos son benignos. De éstos, los más frecuentes son los mixomas (50%), lipomas (20%), fibromas (4%) y en una baja incidencia los fibroelastomas papilares (1 a 2%)¹⁻⁶.

Debido a su baja frecuencia, los reportes en la literatura cardiológica mundial son escasos y generalmente constituyen hallazgos en la ecocardiografía efectuada por otro motivo^{4,7}. Por otra parte, en estudios de autopsia la incidencia del fibroelastoma papilar es muy baja, entre el 0,0017% al 0,33%³. Igualmente, en las series ecocardiográficas la incidencia es también en extremo baja, de alrededor de 0,019%^{4,6,7}. En la mayoría de los casos, el fibroelastoma se encuentra localizado en las válvulas cardíacas en forma uniforme^{3,4,8,9}. Otra serie describe que pueden localizarse en cualquier lugar del endocardio, y en hasta el 60% se alojan en las estructuras del corazón derecho^{10,11}.

El objetivo de nuestro trabajo es comunicar el caso clínico de una paciente con un fibroelastoma papilar de la válvula aórtica, diagnosticado preoperatoriamente por ecocardiografía transesofágica, el cual fue corroborado en la intervención quirúrgica y confirmado por estudio anatomopatológico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 65 años, obesa, sin antecedente mórbidos conocidos. Ingres a nuestro centro con el diagnóstico de accidente vascular encefálico embólico con un cuadro de 15 días de síntomas neurológicos. Al ingreso la tomografía axial computada (TAC) cerebral demuestra proceso expansivo cerebral ténporo parietal derecho. Como estudio complementario se efectuó una resonancia nuclear magnética cerebral que demostró un área de lesión córtico subcortical temporal media y posterior a derecha, con fenómenos hemorrágicos corticales y alteración de barrera hemato-encefálica que sugiere un infarto dependiente de rama ténporo silviana en etapa subaguda con transformación hemorrágica. Siendo el examen cardiopulmonar normal, se inicia estudio de fuente embólica con ecografía doppler carotídea la que muestra una placa plana pequeña no complicada en bulbo carotídeo derecho, sin alteraciones hemodinámicas en las arterias carótidas común, interna y externa.

Durante su hospitalización se pesquisa una fibrilación auricular paroxística de respuesta ven-

tricular rápida de 100 latidos por minuto. La TAC cerebral de control muestra reabsorción casi completa del hematoma. Se inicia anticoagulación con dosis plena de heparina no fraccionada por vía endovenosa hasta lograr niveles adecuados de anticoagulación. La evaluación neurológica demuestra regresión de signos neurológicos iniciales, pero con deterioro cognitivo importante, lenguaje ideofugal y trastorno de memoria episódico, iniciándose terapia anticonvulsivante con carbamazepina.

Como estudio de fuente embólica, se efectúa un ecocardiograma transesofágico el que mostró una válvula aórtica de 3 velos finos con movilidad normal, con una imagen ecogénica móvil de 7x7x7 mm adherida a la cara arterial del velo no coronario con características de fibroelastoma papilar; la aurícula izquierda esta levemente dilatada con leve contraste espontáneo y la orejuela no contiene trombos, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo se estima en 66%.

Cirugía. No habiendo contraindicación neurológica para una eventual resección de su tumor la paciente es intervenida. Se accede al corazón mediante esternotomía media, se utiliza circulación extracorpórea (CEC) y protección miocárdica con cardioplegia hemática e hipotermia moderada a 3°C. Se explora la válvula aórtica mediante aortotomía oblicua. La válvula era de 3 velos de aspectos normales; en el borde libre del velo no coronario se encontró una estructura alargada de aproximadamente 7 x 8 mm con base de implantación fina, que no comprometía la estructura del resto del velo. El tumor se reseca completamente y se envía a estudio histopatológico. Se completa la cirugía sin inconvenientes con un tiempo de CEC de 38 minutos y un tiempo de clampeo aórtico de 25 minutos.

La paciente evoluciona favorablemente, sin complicaciones quirúrgicas ni neurológicas a 19 meses de seguimiento. Se ajusta su tratamiento anticoagulante oral y terapia concomitante. Se realiza ecocardiograma de superficie previo al alta y al año los que mostraron una válvula aórtica competente y sin alteraciones.

Histopatología. El informe de biopsia muestra al examen macroscópico 4 fragmentos laminares irregulares de tejido blanquecino nacarado que miden 4 a 8 mm de eje mayor. Al exámen microscópico se demuestran alteraciones morfológicas compatibles con fibroelastoma valvular.

DISCUSIÓN

El fibroelastoma papilar es un tumor benigno de frecuencia de aparición baja y que representa menos del 10% de los tumores primarios del cora-

zón. Histológicamente es un papiloma implantado en el endocardio con un estroma avascular rico en proteoglicanos y usualmente rico también en elastina. Se conoce también como papiloma fibroelástico, excrecencia de Giant Lambi y su verdadera incidencia es difícil de determinar, porque se pasa por alto debido a una superposición morfológica con excrecencias valvulares degenerativas. Corresponde al tumor primario de válvulas cardíacas más frecuente^{7,8,13-15}. En 2 series recientes de tumores valvulares primarios constituye el 73% y 89% de los casos. La edad media de diagnóstico es de 60 años, con un rango que comprende desde la etapa de recién nacido hasta la octava década de la vida y con una distribución semejante entre hombres y mujeres^{12,16}.

Etiología. La histogénesis continúa siendo fuente de controversia. Diversas características macroscópicas, microscópicas y moleculares han dado pie para describir estas lesiones como neoplasmas, hamartomas, trombo organizado, y una inusual respuesta endocárdica al trauma. La presencia histoquímica de fibrina, ácido hialurónico, y fibras elásticas laminares dentro de su espesor soporta la idea de estar relacionado a trombos organizados. La evidencia a favor de la hipótesis del hamartoma incluye una apariencia histológica que sugiere la proliferación de cuerdas tendinosas minúsculas. Debido a la presencia de células dendríticas y de citomegalovirus en las capas intermedias de algunos fibroelastomas, un estudio reciente propone que este tumor pudiera estar relacionado con formas crónicas de endocarditis viral^{17,18}.

Un trauma hemodinámico repetido puede contribuir a su desarrollo, como ha sido reportado en asociación con enfermedades resultantes de un flujo anormal de sangre en las cavidades cardíacas que incluye la enfermedad reumática, cardiomiopatía hipertrófica, prolapso mitral y defectos del septum auricular, entre otras enfermedades¹⁹. Sin embargo, los mecanismos por los cuales tales anomalías hemodinámicas contribuyen al crecimiento no están del todo claras. Hay una creciente evidencia que al menos una parte (18%) de estos tumores se desarrollan como resultado de factores iatrogénicos que incluye irradiación torácica y cirugía cardíaca (miomectomía septal subaórtica, reparaciones valvulares, reparaciones de defectos congénitos). En contraste a la presentación más común en válvulas cardíacas, casos esporádicos de fibroelastoma por causa iatrogénica tienden a ocurrir en la superficie endocárdica no valvular, en proximidad al factor iatrogénico predisponente en el compartimiento más cercano asociado con el sitio de cirugía^{3,4}.

Además, estos tumores son encontrados frecuentemente (69,5%) en válvulas con secuela de enfermedad reumática (37,8%) y válvulas con fibrosis y calcificaciones (62,2%). El fibroelastoma ha sido vinculado con las excrecencias de Lambi, pero a diferencia de éstas que ocurren en la línea de cierre de las válvulas semilunares, este tumor se desarrolla en cualquier parte de la superficie valvular^{7,20}.

Hallazgos clínicos. El diagnóstico clínico puede ser difícil debido a complicaciones embólicas que simulan una variedad de enfermedades subyacentes. La integridad de la capa endotelial superficial ha sido demostrado como el principal elemento ligado a la ocurrencia de eventos embólicos, los cuales están relacionados a la agregación de plaquetas y fibrina. Lesiones adyacentes al ostium coronario pueden prolapsar y obstruir resultando en angina, síncope o muerte súbita. La mayoría de los casos extirpados quirúrgicamente ocurren en pacientes con síntomas relacionados a isquemia cerebral como fue observado en esta paciente. El diagnóstico es hecho mediante ecografía transesofágica o transtorácica^{21,22}.

En una serie de 97 pacientes, el 65% de éstos presentaron síntomas neurológicos²³⁻²⁶. Las manifestaciones cardiovasculares como infarto miocárdico, angina y muerte súbita se presentaron en el 21% de los casos y la disnea estuvo presente sólo en el 8% de éstos³. Al parecer, la presencia de filamentos en el vértice tumoral del fibroelastoma papilar favorece la formación de trombos, lo cual explicaría el mecanismo de las embolias cerebrales y no el desprendimiento de material tumoral. Por otra parte, la presentación clínica del fibroelastoma papilar es muy variable y depende no sólo del tamaño de éste sino que también de su ubicación^{1,6,8,10,11}.

Macroscopía. El rango de tamaño oscila entre 2 a 50 mm, aunque la mayoría son menores de 10 mm. Son generalmente de un blanco opalescente, aunque pueden estar oscurecidos por un trombo. Usualmente están unidos a la superficie por una base corta, pero se han observado algunos con más de una unión al endocardio. El fibroelastoma tiene múltiples excrecencias papilares y son generalmente únicos (80-90%) pero entre los pacientes con tumores de origen iatrogénico aparecen en forma múltiple^{1,4,18}.

Histopatología. El fibroelastoma papilar tiene una capa endotelial superficial, una capa intermedia rica en proteoglicanos y un núcleo muscular central. Las capas más profundas contienen fibroblastos y ocasionalmente células inflamatorias incluyendo macrófagos y células dendríticas. Las fibras elásticas son más prominentes en el centro

pero pueden estar esparcidas en las zonas distales de la papila o estar ausentes. Se puede observar un trombo agudo organizado en la superficie papilar que la oscurece^{1,4}.

Inmunohistoquímica. Estudios han demostrado una disparidad entre las capas superficiales y profundas. Las células de la superficie endotelial expresan vimentina y CD34 con alguna pérdida de la intensidad para CD31 y el antígeno relacionado al factor VIII en comparación con el endotelio endocárdico normal. Ha sido propuesto que la disminución de la expresión de marcadores endoteliales indicarían un trauma endotelial o disfunción del mismo. Células fusiformes de las capas profundas pueden expresar focalmente la proteína S100, lo que probablemente representa componentes de antígenos presentes en estas células¹.

El diagnóstico diferencial debe efectuarse con otros tipos de tumores cardíacos, vegetaciones y trombos intracavitarios, en especial si su localización esta en las cavidades derechas y en las cuerdas tendíneas de las válvulas auriculoventriculares^{1,4,27,28}. Con el desarrollo de las técnicas de ecocardiografía transesofágica, estos tumores son reconocidos por sus características típicas, constituidas por excrecencias endocárdicas pedunculadas, generalmente únicas, pero con múltiples filamentos móviles en su extremo distal^{1,4,18}.

En relación al tratamiento del fibroelastoma papilar, en general se sugiere la observación con seguimiento clínico y ecocardiográfico para los tumores pequeños, asintomáticos y de ubicación en estructuras cardíacas derechas^{1,4,18}, estando la cirugía indicada para aquellos pacientes sintomáticos, con fibroelastoma de localización izquierda y sin contraindicaciones para la resección quirúrgica de éstos. Algunos autores comunican el uso de toracotomías o mini esternotomías como medio de abordaje de estos tumores en estos pacientes con diferentes resultados³⁰⁻³².

REFERENCIAS

1. Colucci WS, Schoen FJ, Braunwald E. Primary Tumors of the Heart. Braunwald Heart Diseases, 5th Edition. Chapter 42. CD ROM.
2. Shub C, Tajik AJ, Steward JB, Edwards WD, Pruitt RD, Orszulak TA, et al. Cardiac Papillary Fibroelastomas: Two-dimensional Echocardiography Recognition. Mayo Clinic Proc 1981; 56: 629-633.
3. Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, Guglielmo M, Dato A, Patane F, et al. Primary Cardiac Tumors; Early and Late Results of Surgical Treatment in 91 Patients. Ann Thorac Surg 1999; 68: 1236-1241.
4. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, Edwards WD, Tajik J, Steward J. Papillary Fibroelastoma: Echocardiographic Characteristics for Diagnosis and

- Pathologic Correlation. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 784-790.
5. Mohammadi S, Martineau A, Voisine P, Dagenais F. Left atrial papillary fibroelastoma: a rare cause of multiple cerebral emboli. Ann Thorac Surg 2007; 84: 1396-1397.
6. Rodríguez-Ortega MF, Jacobo-Valdivieso EJ, Flores-Calderón O, Del Sol García-Ortegón M, León-Hernández G, Luna-Saucedo MD. Papillary cardiac fibroelastoma. An unusual presentation. Cir Cir 2007; 75: 293-296.
7. Jaffe W, Figueredo VM. An example of Lambli's excrescences by transesofageal echocardiogram: a commonly misinterpreted lesion. Echocardiography 2007; 24: 1086-1089.
8. Caballero J, Calle G, Arana R, Sancho M, Caballero FJ, Piñero C, y cols. Fibroelastoma Papilar Cardíaco. Diferentes Formas de Presentación Clínica. Rev Esp Cardiol 1997; 50: 815-817.
9. Moraes D, Philippides GJ, Shapira OM. Papillary Fibroelastoma of the Mitral Valve with Systemic Embolization. Circulation 1998; 98: 1251-1252.
10. Paramés F, Carriço A, Pinto FF. A papillary fibroelastoma of the tricuspid valve. Cardiol Young. 2007; 17: 678-680. E pub 2007 Oct 22.
11. Latif F, Peyton M, Laszik Z, Sivaram CA. Infective Endocarditis of a Papillary Fibroelastoma on Chiari Network of Right Atrium: A Case Report. J Am Soc Echocardiogr. 2007; [Epub ahead of print].
12. Pacini D, Farneti PA, Leone O, Galli R. Cardiac Papillary Fibroelastoma of the Mitral Valve Chordae. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 13: 322-324.
13. Yee HC, Nwosu JE, Lil AD, Velasco M, Millman A. Echocardiographic Features of Papillary Fibroelastoma and their Consequences and Management. Am J Cardiol 1997; 80: 811-814.
14. Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, Kasznica JM, Davidoff R. Papillary Fibroelastoma: Increasing Recognition of a Surgical Disease. Ann Thorac Surg 1999; 68: 1881-1885.
15. Malik MF, Sagar K, Wynnsen JC, Kenny D. Evolution of a Papillary Fibroelastoma. J Am Soc Echocardiogr 1998; 11: 92-94.
16. Bossert T, Gummert JF, Battellini R, Richter M, Barten M, Walther T, et al. Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2005; 4: 311-315.
17. Shahiam DM, Labib SB, Chang G. Cardiac Papillary Fibroelastoma. Ann Thorac Surg 1995; 59: 538 - 541.
18. Córdova S, Zalaquett R, Chuaqui B, Casanegra P, Chamorro G. Fibroelastoma papilar múltiple de válvula aórtica complicado de accidente vascular encefálico embólico. Caso clínico. Rev Méd Chile 2001; 129: 1056-1060.
19. Yuan SM, Shinfeld A, Kostiuk O, Nass D, Raanani E. Cardiac Papillary Fibroelastoma of the Mitral Chorda. Heart Lung Circ. 2007, Sept 25; [Epub ahead of print].
20. Fumero A, Villalba L, Kemeny JL, Camilleri L. Coexisting chordal papillary fibroelastoma and leaflet Lambli's tumour of the mitral valve. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2003; 2: 382-384.

21. Bedi HS, Sharma VK, Mashra M, Kasliwal RR, Trehan N. Papillary Fibroelastoma of the Mitral Valve Associated with Rheumatic Mitral Stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 1995; 9: 54-55.
22. Brown RD, Khandheria BK, Edwards WD. Cardiac Papillary Fibroelastoma: A Treatable Cause of Transient Ischemic Attack and Ischemic Stroke Detected by Transesophageal Echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1995; 70: 863-868.
23. Palecek T, Lindner J, Vitkova I, Linhart A. Papillary Fibroelastoma Arising from the Left Ventricular Apex Associated with Nonspecific Systemic Symptoms. *Echocardiography*. 2008 Jan 3; [Epub ahead of print].
24. Mc Fadden PM, Lacy JR. Intracardiac Papillary Fibroelastoma: An Occult Cause of Embolic Neurologic Deficit. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 66-69.
25. Liebeskind DS, Buljubasic N, Saver JL. Cardioembolic stroke due to papillary fibroelastoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2001; 10: 94-95.
26. Dulli DA, Schutta HS, Levine RL, Rahko PS. Ischemic stroke associated with activated protein C resistance and aortic valvular papillary fibroelastoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 1999; 8: 45-48.
27. Yavuz Balci A, Kayacioglu I, Vural U, Alkan P, Ates M, Tuygun AK, et al. Cardiac papillary fibroelastoma as a reason of transient ischemic attack for a young patient. *Int J Cardiol* 2007 Aug 15; [Epub ahead of print].
28. Hino H, Miyairi T, Kitamura T, Miura S, Kigawa I, Fukuda S. Papillary fibroelastoma of the left ventricle: report of two cases. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2007; 15: e72-74.
29. Campins MM, Antón E, Enríquez F, Palmer J, Serra JE, Bonnin O. Cardiac papillary fibroelastoma in left ventricular apex. *Cardiovasc Pathol* 2007; 16: 317-319.
30. Walkes JC, Bavare C, Blackmon S, Reardon MJ. Transaortic resection of an apical left ventricular fibroelastoma facilitated by a thoracoscope. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 793-794.
31. Hsu VM, Atluri P, Keane MG, Woo YJ. Minimally invasive aortic valve papillary fibroelastoma resection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2006; 5: 779-781.
32. Kaneko Y, Kobayashi J, Saitoh F, Ono M. Thoracoscopic removal of a papillary fibroelastoma in the left ventricular apex. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2006; 5: 640-642.