

Observación clínica

AVC isquémico embolígeno secundario a fibroelastoma papilar cardíaco

Jessica Roa Garrido^{a,*}, Anasara Viedma Martín^b, Francisco Javier Martínez Marcos^c
y Basilio Martínez Mora^a

^aSección de Cardiología, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

^cServicio de Medicina Interna, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 9 de noviembre de 2009

Aceptado el 28 de noviembre de 2009

On-line el 18 de febrero de 2010

Palabras clave:

Fibroelastoma papilar

Tumores cardíacos

Embolismo

Ecocardiografía

R E S U M E N

Presentamos un caso en un varón de 37 años que sufre accidente cerebrovascular (ACV) isquémico de perfil embolígeno. Tras un estudio detallado de su origen, se detectó una tumoración cardíaca móvil en plano auricular de válvula mitral, compatible con fibroelastoma papilar (FEP). Se procedió a su exéresis confirmando el diagnóstico. No se produjeron complicaciones posteriores.

El FEP es un tumor cardíaco de histología benigna y muy infrecuente. Su presentación clínica es muy variada, como embolismos, que es el caso de nuestro paciente. Su localización más frecuente es en válvula aórtica, seguida de la válvula mitral, que es el hallazgo en el caso clínico que comentamos. El método de elección para su diagnóstico es la ecocardiografía y, como tratamiento, la exéresis quirúrgica.

© 2009 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Embolic stroke due to cardiac papillary fibroelastoma

A B S T R A C T

We present the case of a 37-year-old man with an embolic stroke. In the diagnostic evaluation, a mobile cardiac tumour in the atrial aspect of the mitral valve, suggestive of a papillary fibroelastoma, was found. Surgical excision of the tumour confirmed the diagnosis. There were no complications.

Papillary Fibroelastoma is an uncommon benign cardiac tumour. Symptoms are varied including systemic embolism, as in our patient. The most common location is the aortic valve; it is less frequently seen in the mitral valve. An echocardiogram is the best diagnostic tool and surgical excision the preferred treatment method.

© 2009 SAC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Papillary fibroelastoma

Cardiac tumours

Embolism

Echocardiography

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jess_roa@hotmail.com (J. Roa Garrido).

Introducción

Los tumores cardíacos metastásicos son 20–50 veces más frecuentes que los primarios, los cuales presentan una incidencia del 0,02%¹. El fibroelastoma papilar (FEP) es el segundo tumor primario cardíaco más frecuente (tras el mixoma), histológicamente benigno. Afecta en el 90% de los casos a las válvulas cardíacas, formado por estroma mixoide con cobertura endotelial, de 0,2–7 cm, pedunculado y avascular^{1,2}. Su prevalencia es escasa, siendo desconocido su verdadero valor, ya que un gran porcentaje de los mismos son hallazgos post mórtem. La presentación clínica es muy variada, siendo en la mayoría de los casos asintomático^{1,3}.

Presentamos un caso en un varón de 37 años con FEP, cuyo debut corresponde a un AVC isquémico embolígeno.

Caso clínico

Varón de 37 años, fumador de 40 paquetes/año, sin otros hábitos tóxicos ni antecedentes personales destacables, que consultó tras la aparición de amaurosis fugax del ojo derecho, afasia motora y desviación de la comisura bucal hacia la derecha. A la exploración física se encontraba hemodinámicamente estable, con fondo de ojo normal y sin otra focalidad neurológica que la descrita anteriormente.

Se practicó TC craneal urgente, con estudio dentro de la normalidad en el momento agudo. Los hallazgos de los parámetros de laboratorio habituales resultaron anodinos, al igual que el electrocardiograma, estudio eco-Doppler de troncos supraaórticos, serologías infecciosas y bioquímica del líquido cefalorraquídeo, incluyendo tinta china y tinción de Gram del mismo.

Se realizó estudio en busca de patologías protrombóticas, neoplasia oculta y vasculitis autoinmunes, cuyos resultados fueron no concluyentes.

La resonancia craneal mostró imágenes compatibles con infartos isquémicos antiguos a nivel de ambos hemisferios y otra lesión de aspecto más agudo de localización semioval

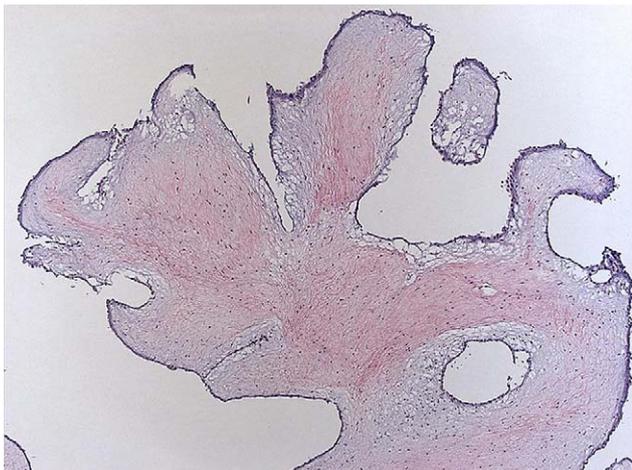


Figura 1 – Lesión de arquitectura papilar, con centro fibromixoide avascular y tapizamiento endotelial (hematoxilina-eosina, original 50 aumentos).

izquierda, que indicaba por tanto la existencia de embolismos múltiples previos (fig. 1). Para continuar el estudio, se practicó ecocardiograma transtorácico, en la cual se visualizó una masa vegetante móvil localizada en velo septal de la válvula mitral adherida a plano auricular, de 2 cm² de superficie, sugestivo de trombo-vegetación.

Se procedió a la anticoagulación del paciente y a la exéresis de la lesión cardíaca. El estudio anatomopatológico de la pieza mostró una tumoración papilar con estroma fibroso y áreas mixoides, sin componente vascular ni inflamatorio, con tapizamiento endotelial en su superficie, con el diagnóstico final de FEP cardíaco mitral.

Se realizaron controles ecocardiográficos posteriores, con ausencia de disfunción valvular residual posquirúrgica, con el resto de parámetros medidos dentro de la normalidad.

El paciente permanece asintomático desde entonces.

Discusión

El FEP es un tumor que deriva del endocardio. Es característica su presencia en la superficie ventricular de las válvulas semilunares y en la auricular de las válvulas auriculoventriculares³ (AV). Según una serie de casos de 611 pacientes realizada por Ramesh et al, el 73% fue de localización valvular, de los cuales el 44% se encontraba en válvula aórtica, el 35% sobre válvula mitral y el resto en tricúspide y pulmonar¹. En el caso de nuestro paciente, se presentó sobre la superficie auricular de su válvula mitral.

La mayor prevalencia se encuentra en la sexta y octava década de la vida y en el sexo masculino, aunque pueden ser sintomáticos a cualquier edad. Su etiología e historia natural son desconocidas³, son de crecimiento lento y puede producirse una alteración de su superficie y anidar formaciones trombóticas. La mayoría son asintomáticos, siendo hallazgos de autopsias, aunque su diagnóstico in vivo está aumentando debido a la mayor aplicación clínica de la ecocardiografía^{1,3}.

La clínica engloba angina por embolización u obstrucción del ostium coronario, infarto agudo de miocardio, síncope, muerte súbita y embolizaciones sistémicas. Entre los casos revisados, la presentación clínica global más común fue de accidente isquémico transitorio (AIT) e ictus, como resultó el caso de nuestro paciente, que presentaba múltiples embolizaciones cerebrales, descritas en las pruebas de imagen, aunque asintomáticas hasta entonces⁵.

El método de elección para el diagnóstico es ecocardiografía transtorácica (ETT) y ecocardiografía transesofágica^{1,3} (ETE). Si no es concluyente, se podría realizar TC multicorte o RMN cardíaca. La ecocardiografía es también de elección para confirmar la escisión total y cuantificar el grado de regurgitación valvular posquirúrgica⁶. Las pruebas invasivas no han demostrado beneficios respecto a las ya mencionadas.

En lo referido a su tratamiento, no existe un consenso universal ni resultados concluyentes. Se conoce que su exéresis es curativa y que el único factor predictor independiente de muerte o embolización es la movilidad tumoral, por lo que se acepta que el tratamiento de elección en pacientes sintomáticos es la cirugía. En caso de no ser candidatos quirúrgicos, se planteará la anticoagulación⁴. En pacientes asintomáticos podrían intervenir quirúrgicamente

aquellos con tumor móvil, mientras que en el resto de casos, se acepta realizar seguimiento estrecho. No se han descrito recidivas del FEP tras la cirugía ni a corto ni a largo plazo, por lo que su pronóstico es excelente¹.

Nuestro caso muestra la importancia de la búsqueda de causas cardíacas en los pacientes que sufren un evento isquémico de perfil embolígeno y la gran utilidad de la aplicación de la ecocardiografía para lograr dicho objetivo^{6,7}.

BIBLIOGRAFÍA

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;146:404-10.
2. Kanarek S, Wright P, Liu J, Bogrioli L, et al. A case Report and Review of the Literature. *J Am Soc Echocardiogr*. 2003;16:373-6.
3. Fox E, Brunson C, Campbell W, Aru G. Cardiac papillary fibroelastoma presents as an acute embolic stroke in a 35-year-old African American male. *Am J Med*. 2006;331:91-4.
4. Walpot J, Pasteuning W, Koeman J, Volker P. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: a rare cause of stroke. *Eur J Echocardiography*. 2007;8:489-91.
5. Scully RE, Mark EJ, Mc Neely WF, Ebeling SH, Phillips LD. Case 16. *N Engl J Med*. 1997;1512-6.
6. Caballero J, Calle G, Arana R, Sancho M, Caballero FJ, Piñero C, et al. Fibroelastoma papilar cardíaco. Diferentes formas de presentación clínica. *Rev Esp Cardiol*. 1997;50:815-7.
7. Akay M, Seiffert M, Ott DA. Papillary fibroelastoma of the aortic valve as a cause of transient ischemic attack. *Tex Heart Inst J*. 2009;36:158-9.