

Ecocardiografía en la valoración de un fibroelastoma papilar múltiple

Agustín Ramos López
Álvaro Montes Muñiz
Lourdes Domínguez Arganda
Luis Jesús Jiménez Borreguero 
Fernando Alfonso Manterola 

Correspondencia

Agustín Ramos López
agussrms@gmail.com

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España.

Recibido: 01/05/2023

Aceptado: 06/11/2023

Publicado: 31/12/2023

Citar como: Ramos López A, Montes Muñiz A, Domínguez Arganda L, Jiménez Borreguero LJ, Alfonso Manterola F. Ecocardiografía en la valoración de un fibroelastoma papilar múltiple. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dic; 6(3): 27-30. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n3a6>.

Cite this as: Ramos López A, Montes Muñiz A, Domínguez Arganda L, Jiménez Borreguero LJ, Alfonso Manterola F. *Echocardiography in the assessment of multiple papillary fibroelastoma*. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dec; 6(3): 27-30. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n3a6>.

Palabras clave

- ▷ Fibroelastoma papilar múltiple
- ▷ Ecocardiograma.
- ▷ Válvula aórtica

Keywords

- ▷ Multiple papillary fibroelastoma.
- ▷ Echocardiogram.
- ▷ Aortic valve.

RESUMEN

El fibroelastoma es el segundo tumor benigno cardíaco primario más frecuente. Puede ser múltiple, la válvula aórtica es la localización más frecuentemente más afectada y la complicación más importante es el embolismo sistémico. Presentamos el caso de una mujer de 67 años que acudió a Urgencias por insuficiencia cardíaca. En el estudio se realizó un ecocardiograma en el que se apreció una imagen nodular en el velo coronario izquierdo de la válvula aórtica sugestiva de fibroelastoma, El ecocardiograma transesofágico confirmó el hallazgo y encontró una segunda masa en el velo no coronario, por lo que se llegó al diagnóstico final de fibroelastoma papilar múltiple.

ABSTRACT

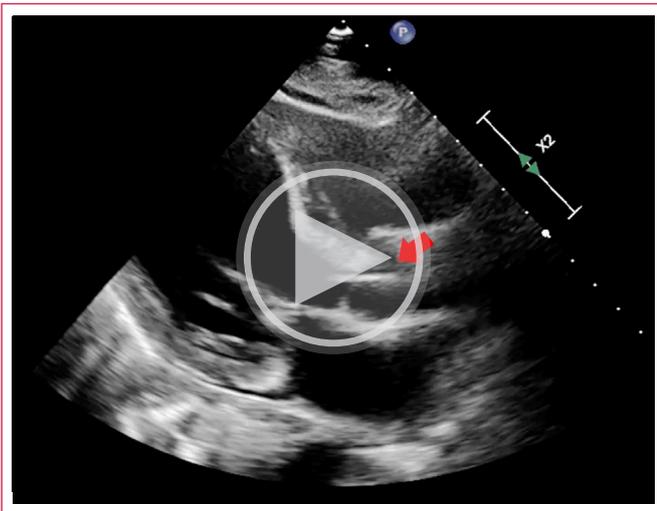
Fibroelastoma is the second most common primary benign cardiac tumor. It can be multiple; the aortic valve is the most frequently affected location and the most important complication is systemic embolism. We present the case of a 67-year-old woman who attended the emergency room due to heart failure. In the study, the echocardiogram showed a nodular small mass in the left coronary leaflet of the aortic valve suggestive of fibroelastoma. The transesophageal echocardiogram confirmed the finding and found a second mass in the non-coronary leaflet, for which to the final diagnosis of multiple papillary fibroelastoma.

Presentación del caso

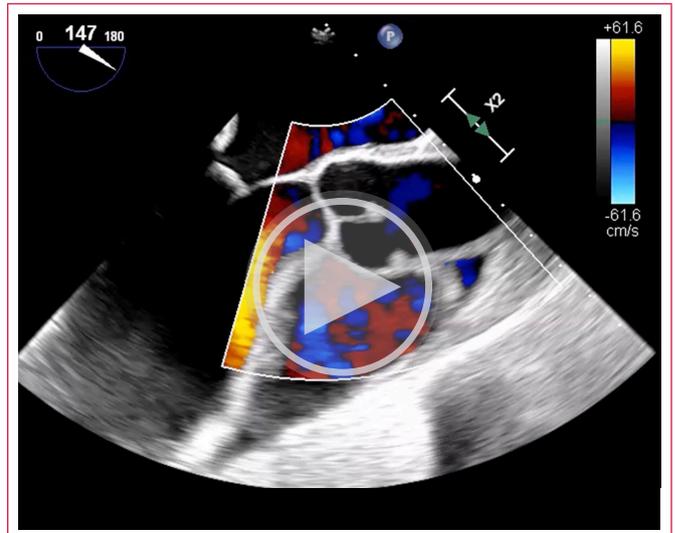
Una mujer de 67 años con múltiples antecedentes personales, incluyendo adenocarcinoma endometrioide de útero tratado con cirugía en el año 2009, con recidiva en 2022 infiltrando la región presacra tratada con resección y radioterapia complementaria, espondiloartritis periférica HLA-B27+, anemia crónica multifactorial y hepatopatía crónica por posible cirrosis biliar primaria, acude a Urgencias por descompensación de insuficiencia cardíaca (IC). Como posible desencadenante presentaba un empeoramiento importante de su anemia crónica en los días previos con una hemoglobina de 7.5 g/dL que requirió varias transfusiones. A la exploración física presenta hipofonosis en ambas bases pulmonares y edemas en miembros inferiores. En las pruebas complementarias destacaba únicamente derrame pleural bilateral y cardiomegalia en la radiografía de tórax. La paciente ingresó para estudio y tratamiento de su primer episodio de insuficiencia cardíaca.

Tras haber recibido tratamiento diurético y ya en estado de euvolemia, se realizó un ecocardiograma transtorácico en el que se apreció una imagen nodular a nivel de la base del borde libre del velo coronario izquierdo de la válvula aórtica, hiperecogénica y móvil, asociada a una insuficiencia aórtica leve central (**Videos 1 y 2**). En el estudio destaca un ventrículo izquierdo con función global y fracción de eyección preservada, pero con datos de disfunción diastólica grado II y de elevación de presiones de llenado (E/e' 16).

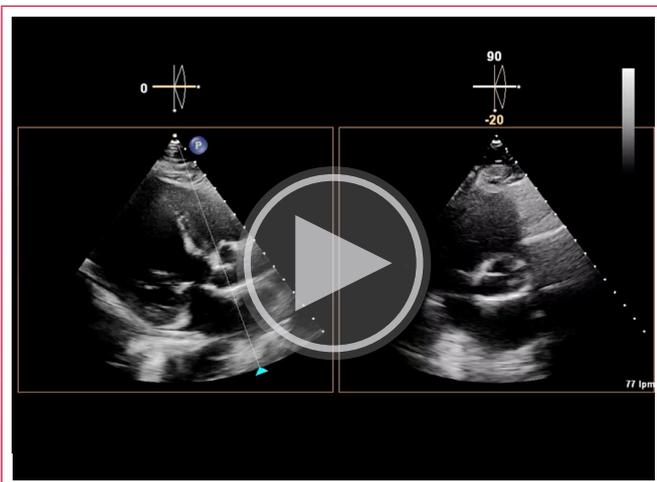
Se realizó un ecocardiograma transesofágico en el que se confirma la presencia de la masa apreciada en el transtorácico, con un tamaño de 15x5 mm y una ecogenicidad similar ecogenicidad a la del tejido valvular, y además se descubre una segunda masa de menor tamaño insertada en el borde libre velo no coronario. La paciente no tenía signos de infección y los hemocultivos fueron negativos, por lo que ambas masas se consideraron como altamente sugestivas de fibroelastoma papilar múltiple (**Videos 3, 4 y 5, Figuras 1 y 2**).



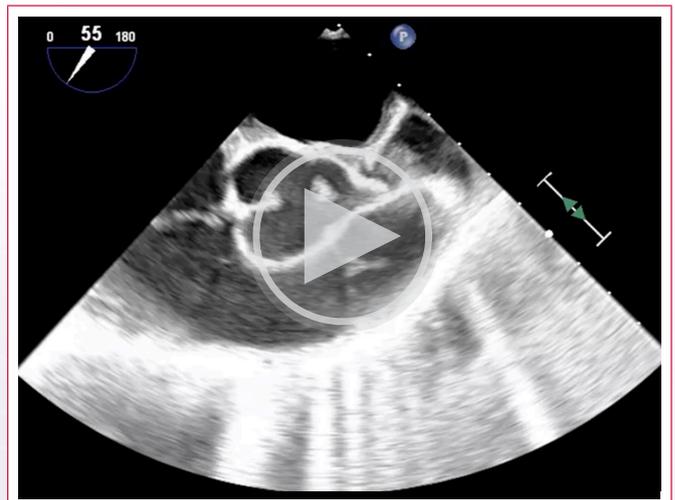
Video 1. Ecocardiograma transtorácico, plano paraesternal eje largo con imagen (flecha roja) nodular hiperecogénica de 5x4 mm implantada en el borde libre del velo coronario izquierdo de la válvula aórtica.



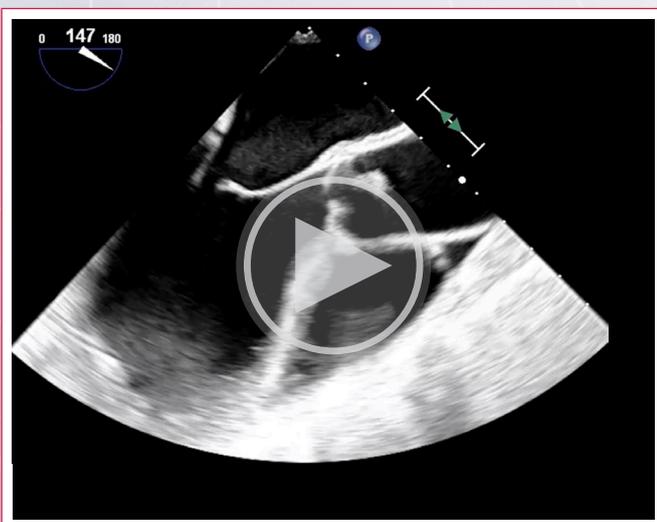
Video 4. Ecocardiograma transesofágico. Plano eje largo medio esofágico con *doppler* color que permite comprobar que la válvula aórtica es normofuncionante.



Video 2. Visualización simultánea del plano paraesternal eje largo (*izquierda*) y eje corto a nivel de los grandes vasos (*derecha*) mediante *X-Plane*, que permite localizar el nódulo en la base del velo coronario izquierdo



Video 5. Ecocardiograma transesofágico. Plano eje corto de grandes vasos. Se visualizan ambos nódulos, hiper móviles y de similar ecogenicidad al tejido valvular.



Video 3. Ecocardiograma transesofágico. Plano eje largo medio esofágico en el que se aprecia la misma imagen de masa hiperecogénica y móvil en el velo coronario izquierdo que se veía en el estudio transtorácico.

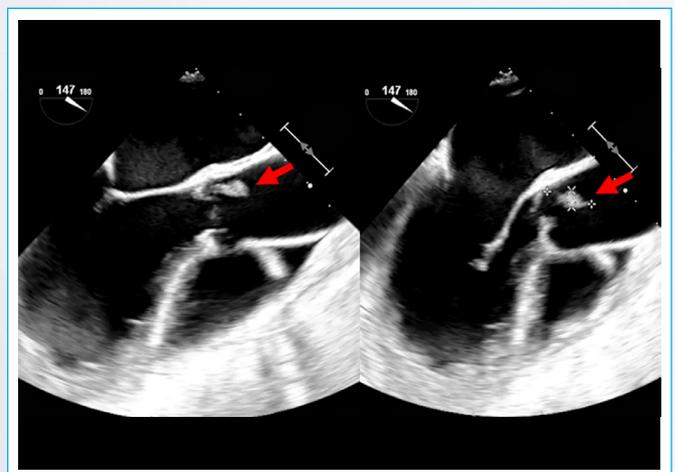


Figura 1. Ecocardiograma transesofágico. Masa (flecha roja) de 15x5 mm, pediculada, insertada en la base del velo coronario izquierdo, de similar ecogenicidad al tejido valvular.

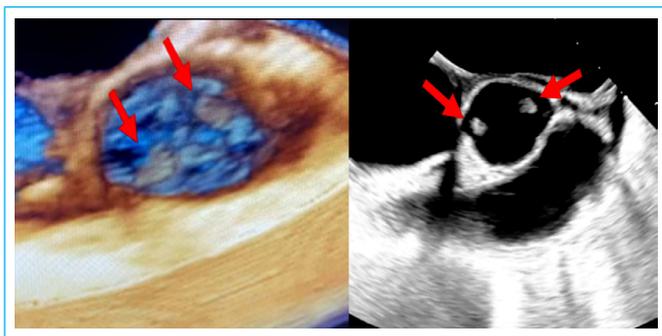
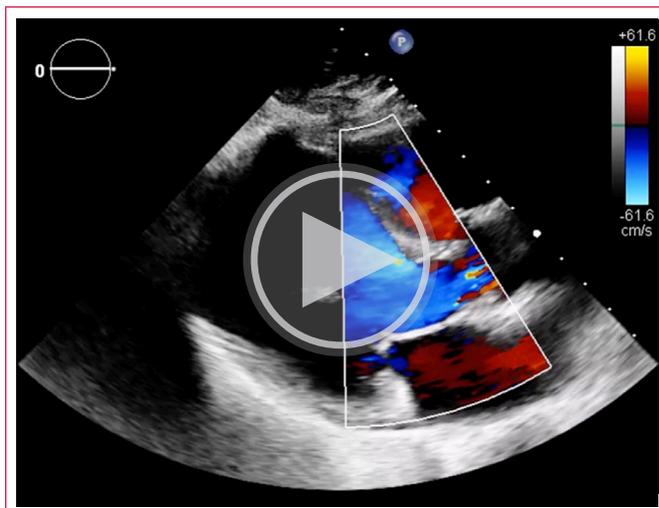


Figura 2. Ecocardiograma transefágico en 3D y 2D respectivamente, con plano de eje corto a nivel de los grandes vasos a 45° en el que se comprueba que en realidad hay dos masas (flechas rojas), una de ellas insertada en la base del velo coronario izquierdo y otra más pequeña, de 4x5 mm insertada en el borde libre del velo no coronario.

La paciente tuvo una buena evolución clínica, analítica y radiológica, con resolución de los datos congestivos por lo que fue dada de alta a domicilio con control en consultas. Se decidió realizar manejo conservador y antiagregación con ácido acetil salicílico como profilaxis de eventos embólicos. Al año de evolución la paciente estaba clínicamente estable con diurético oral y sin nuevos ingresos ni episodios embólicos. El ecocardiograma mostró que las lesiones de la válvula aórtica no habían cambiado de tamaño (Videos 6, 7 y 8).



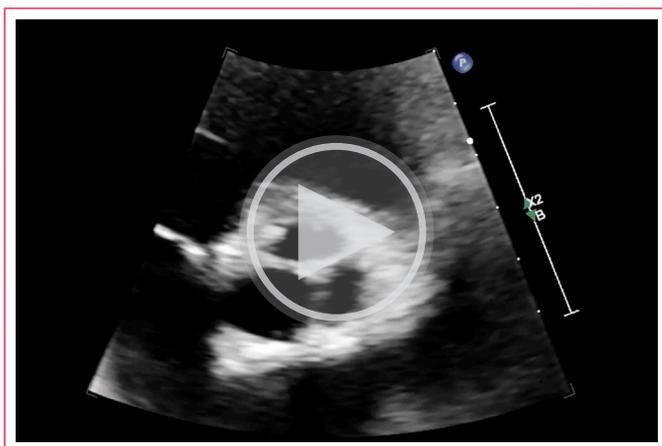
Video 8. Ecocardiograma transtorácico de control un año después, paraesternal eje largo con doppler color. Insuficiencia aórtica leve.

Discusión

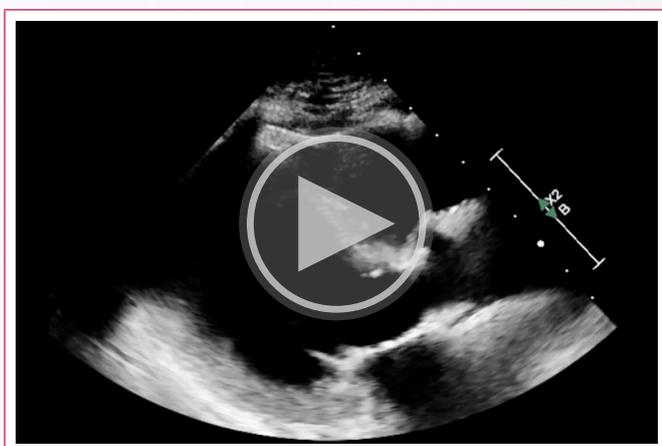
El fibroelastoma papilar es el segundo tumor benigno cardíaco primario más frecuente, y supone el 5% de todos los tumores cardíacos, aunque son la tumoración valvular más frecuente⁽¹⁾. Se diagnostican habitualmente entre la cuarta y octava década de la vida⁽¹⁾. Suelen ser clínicamente asintomáticos, si bien pueden producir fenómenos embólicos, lo que constituye su principal complicación. Además, pueden provocar alteraciones en la función valvular, obstrucción a nivel de las arterias coronarias provocando isquemia y sintomatología inespecífica sistémica, como palpitaciones o dolor torácico⁽¹⁾. El riesgo de embolización es mayor cuando los fibroelastomas se asientan en la cara ventricular de las válvulas⁽²⁾. Histológicamente, se trata de una tumoración compuesta por capas de células recubiertas por endocardio con un núcleo avascular de colágeno que contiene elastina y mucopolisacáridos⁽³⁾.

Con respecto al diagnóstico, este suele ser incidental, y la prueba de elección es la ecocardiografía⁽¹⁾. Los fibroelastomas suelen presentarse como masas de pequeño tamaño, móviles, pediculadas e hiperecogénicas, bien delimitadas y homogéneas, que pueden prolapsar a las cavidades cardíacas⁽³⁾. Para una aproximación más precisa, el estudio transtorácico debe seguirse de un estudio transefágico con el uso de la imagen 3D para definir mejor la localización y la relación con las estructuras adyacentes. En cuanto a la resonancia magnética, a pesar de ser el estudio de elección para la caracterización de las masas cardíacas, en este caso habría tenido importantes limitaciones debido al pequeño tamaño de las masas y su movilidad⁽⁴⁾. En proyecciones potenciadas en T1, se verían con un patrón isoíntenso y en imágenes potenciadas en T2 aparecerían como masas móviles hipointensas debido a su alto contenido fibroso⁽⁴⁾. Con respecto a la tomografía computerizada cardíaca, se presentan como masas focales de baja atenuación sobre las superficies valvulares⁽³⁾. Es importante destacar además que entre el 7-13% de los casos es múltiple, por lo que es de interés el uso de estas técnicas avanzadas para describir lesiones múltiples⁽²⁾.

El diagnóstico diferencial de una masa móvil valvular como la descrita en nuestro caso, sería con endocarditis en primer lugar. La ausencia de clínica infecciosa, los hemocultivos negativos y la estabilidad de las características de las masas en las ecocardiografías seriadas hicieron poco probable esta posibilidad diagnóstica. Además, a diferencia de las vegetaciones, los fibroelastomas se localizan más frecuentemente en la cara aórtica de la válvula aórtica y en la cara ventricular de la válvula mitral, y, normalmente, no causan disfunción valvular significativa⁽³⁾.



Video 6. Ecocardiograma transtorácico de control un año después, Plano paraesternal eje corto. Persisten las mismas masas móviles y del mismo tamaño que en estudio previo.



Video 7. Ecocardiograma transtorácico de control un año después, paraesternal eje largo con doppler color. Masa pediculada en base del velo coronario izquierdo.

En nuestro caso, por las comorbilidades de la paciente, otro de los principales diagnósticos diferenciales era la endocarditis trombótica no bacteriana. No obstante, en una serie de 48 pacientes⁽⁵⁾ con esta patología, el 79% tuvieron un evento embólico, más del 50% tenían insuficiencia valvular moderada-grave y el 80% engrosamiento valvular. Todos ellos no estaban presentes en nuestra paciente. Además, la localización descrita más frecuente de esta endocarditis es en la válvula mitral⁽⁶⁾ y, dada la evolución en el ecocardiograma de control al año, con estabilidad de las lesiones y la ausencia de eventos embólicos junto a la morfología, el diagnóstico se orientó hacia fibroelastoma como primera posibilidad.

Las excrescencias de Lambl también entrarían dentro del diagnóstico diferencial, pero en este caso no se trata de la morfología típica, ya que suelen presentarse como imágenes filamentosas a nivel de la zona de coaptación valvular, no como masas⁽¹⁾. Los mixomas, aunque son los tumores primarios más frecuentes, suelen ser heterogéneos, de mayor tamaño y de apariencia globular, además de que no suelen aparecer anclados al tejido valvular sino a la fosa oval⁽²⁾.

El tratamiento quirúrgico se recomienda en caso de pacientes sintomáticos (especialmente con la aparición de fenómenos embólicos), y se puede considerar en asintomáticos con masas móviles y mayores de 1 cm. En el caso de pacientes de edad avanzada y elevado riesgo quirúrgico, se recomienda tratamiento anticoagulante, antiplaquetario o ambos, que también deberían considerarse en todos los pacientes hasta el momento de la cirugía^(1,3).

Conclusión

El fibroelastoma papilar es el tumor primario valvular más frecuente. La válvula aórtica es la más frecuentemente afectada, y la complicación más importante que presenta es el embolismo sistémico, que marca la necesidad de anticoagulación y la recomendación de indicación quirúrgica. En un porcentaje no desdeñable de los casos, el fibroelastoma papilar puede ser múltiple, por lo que es fundamental descartar masas múltiples a la hora de realizar técnicas de diagnóstico avanzadas y durante la resección quirúrgica.

Ideas para recordar

- El fibroelastoma papilar es el tumor valvular primario más frecuente y puede ser múltiple, siendo importante buscar varias tumoraciones.

- La válvula aórtica es la más frecuentemente afectada.
- Los embolismos sistémicos son los que, principalmente, marcan la necesidad cirúrgica.

Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

1. 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. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8191.2009.00993.x>
2. Tsugu T, Nagatomo Y, Endo J, *et al.* Multiple papillary fibroelastomas attached to left ventricular side and aortic side of the aortic valve: A report of new case and literature review. *Echocardiography.* 2019;36(6):1194-1199. <https://doi.org/10.1111/echo.14350>
3. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, *et al.* Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol.* 2020;2(2):293-311. Published 2020 Jun 16. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.05.009>
4. Jahnke C, Hamdan A, Fleck E, Paetsch I. Tissue characterization of a suspected aortic valve fibroelastoma with cardiac magnetic resonance imaging. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2008;1(1):87-88. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.107.763474>
5. Quintero-Martinez JA, Hindy J, El Zein S, *et al.* Contemporary demographics, diagnostics and outcomes in non-bacterial thrombotic endocarditis. *Heart.* 2022;108:1637-1643. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2022-320970>