

Qual o seu diagnóstico? • Which is your diagnosis?

Marcelo Souto Nacif¹, Bianca de Cássia Cavaliéri², Amarino Carvalho de Oliveira Junior³, Claudio Assunção⁴, Tiago Souto Nacif⁵, Evandro Tinoco Mesquita⁶

Trabalho realizado no Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Pró-Cardíaco e no Departamento de Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 1. Doutorando (RM Cardíaca) em Radiologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Médico do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Pró-Cardíaco, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Médica da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Coordenador do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Pró-Cardíaco, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 4. Médico do Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro (IECAC), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 5. Acadêmico de Medicina da Fundação Técnico Educacional Souza Marques (FTESM), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 6. Doutor, Professor da Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Diretor Médico do Hospital Pró-Cardíaco, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Marcelo Souto Nacif. Rua Tavares de Macedo, 136, ap. 1503. Bl. A, Icaraí, Niterói, RJ, Brasil, 24220-211. E-mail: msnacif@yahoo.com.br; www.msnacif.med.br

Nacif MS, Cavaliéri BC, Oliveira Jr AC, Assunção C, Nacif TS, Mesquita ET. Qual o seu diagnóstico? Radiol Bras. 2009;42(1):IX-XI.

Paciente de 55 anos de idade, do sexo feminino, com 57 kg de peso, 1,55 m de altura, frequência cardíaca de 95 bpm, apresentando episódios de palpitações e dispnéia associados a sinais de insuficiência cardíaca direita. A ausculta cardíaca de-

monstrava sopro protodiastólico sugerindo obstrução ao fluxo tricúspide. As demais valvas eram normais. A radiografia simples do tórax em pósterio-anterior e perfil mostrou aumento das cavidades cardíacas direitas. Ao ecocardiograma foi identificada

massa na região da valva tricúspide e importante aumento do átrio e do ventrículo direito. A paciente foi encaminhada para o Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Pró-Cardíaco para estudo da massa cardíaca.

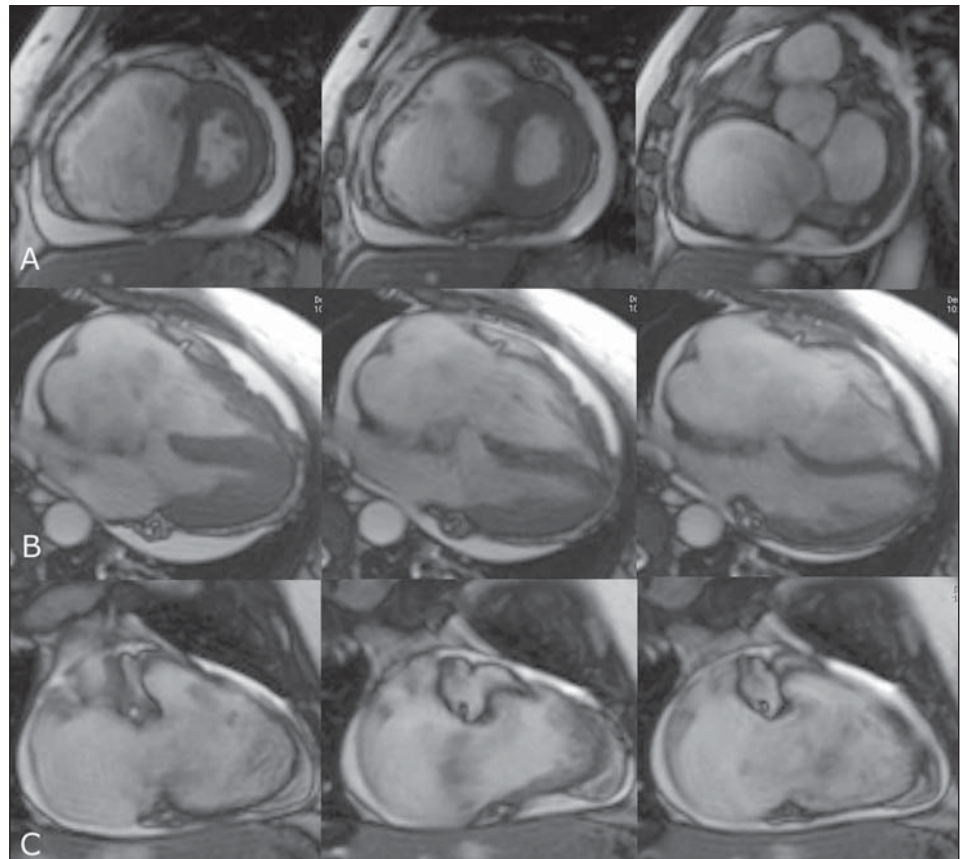


Figura 1. Aquisições acopladas ao ECG, em cine-RM (Fiesta) nos planos eixo curto (A), quatro câmaras (B) e eixo longo duas câmaras (C), do ventrículo direito.

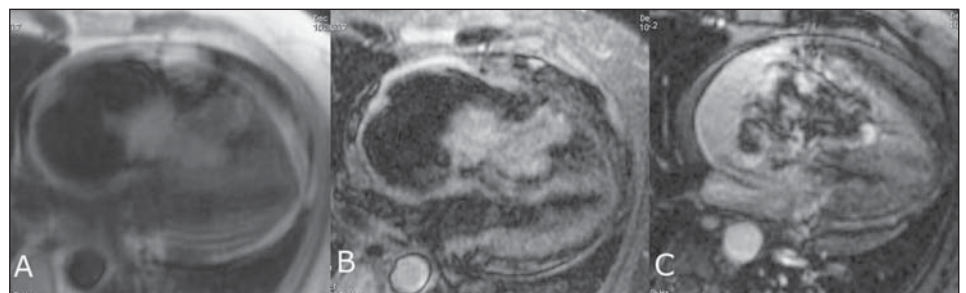


Figura 2. Aquisições acopladas ao ECG, ponderadas em T1 (A), T2 (B) e estudo do realce tardio no plano quatro câmaras (C).

Descrição das imagens

Figura 1. Aquisições acopladas ao ECG, em cine-RM (Fiesta) nos planos eixo curto (A), quatro câmaras (B) e eixo longo duas câmaras (C), do ventrículo direito. Nota-se volumosa massa com $7,5 \times 5,0 \times 4,6$ cm, de sinal heterogêneo e predominantemente alto em T2, com pedículo inserido no átrio direito, acima do seio venoso, e com insinuação através da valva tricúspide durante a diástole ventricular para o interior do ventrículo, abaulando o septo interventricular e a parede livre do ventrículo direito. Observar o aumento das cavidades direitas. Ventrículo esquerdo hipercinético, de diâmetros e função global e segmentar preservados, com fração de ejeção estimada em 82%. Derrame pericárdico discreto/moderado. Aumento da veia cava inferior e sinais de restrição ao fluxo sanguíneo nas cavidades direitas.

Figura 2. Aquisições acopladas ao ECG, ponderadas em T1 (A), T2 (B) e estudo do realce tardio no plano quatro câmaras (C). A massa possui sinal heterogêneo e intermediário em T1, com alto sinal em T2 associado a importante realce pelo gadolínio na porção central e junto ao pedículo da massa, sendo que a periferia da lesão permanece com baixo sinal.

Diagnóstico: Mixoma de átrio direito.

COMENTÁRIOS

Os mixomas são os tumores cardíacos primários benignos mais frequentes em adultos e respondem por cerca de 50% das neoplasias primárias do coração, sendo apenas 17% em crianças. Geralmente são solitários, predominando no sexo feminino e em pacientes com média de idade de 51 anos, podendo, no entanto, ocorrer em qualquer faixa etária^(1,2).

Torna-se importante salientar que cerca de 75% a 80% têm sua origem no átrio esquerdo, 10% a 20% no átrio direito e 5% a 10% em ambos os átrios. Podem, também, originar-se em outros locais, como aorta, artéria pulmonar, ventrículos, valvas cardíacas ou mesmo em outros órgãos, entre eles ossos e pulmões^(1,2).

Apesar do caráter histológico benigno, podem evoluir de modo desfavorável, sendo responsáveis por complicações incapacitantes e até morte súbita, pela possibilidade de ocorrência de fenômenos embólicos pulmonares ou sistêmicos, em decorrência de sua fragmentação ou, mesmo, por obstrução valvar, dependendo de sua localização e dimensões⁽¹⁻³⁾.

Os sinais e sintomas não são típicos ou específicos. Podem simular desde estenose e/ou insuficiência mitral até síndrome de Budd-Chiari, dependendo do local e da extensão do tumor. Os sintomas mais frequentes incluem dispneia, dispneia paroxística, síncope, palpitações, dores no peito, evento embólico, febre e perda de peso. Os sinais mais encontrados são sopro sistólico ou diastólico na valva acometida, B1 hiperfônica e ruído do tumor, sempre na dependência do local do tumor. Já os dados laboratoriais estão relacionados a elevação da velocidade de hemossedimentação, trombocitopenia, policitemia, anemia, elevação dos níveis de globulina, proteína C reativa, leucocitose. O eletrocardiograma e a telerradiografia de tórax podem estar normais ou evidenciar o comprometimento cardíaco, mas não fornecem dados específicos para a doença. No eletrocardiograma pode-se detectar a presença de arritmias, sobrecarga de câmaras cardíacas, alterações de repolarização ventricular e distúrbios de condução^(2,4). Sendo assim, as manifestações como as descritas estão presen-

tes em apenas 33,3% dos pacientes, o que impõe, geralmente, o diagnóstico diferencial com outras afecções, principalmente a doença valvar e a febre reumática⁽⁴⁾.

Os mixomas do átrio direito geralmente se originam na cavidade atrial, onde a fossa oval é a região preferencial de sua fixação em mais de 60% dos casos e, menos comumente, na parede atrial ou base do septo interatrial, bem como na valva atrioventricular^(2,3). Devemos nos atentar para a ocorrência de mixoma de caráter familiar e também para as formas sindrômicas (complexo de Carney), que incluem alterações como lentigo e/ou nevo, doença cortical nodular da suprarrenal, síndrome de Cushing, fibroadenoma mixoide, tumores hipofisários e testiculares. A síndrome NAME se apresenta com nevo, mixoma atrial, neurofibroma mixoide e efélides, e a síndrome LAMB, com lentigo, mixoma atrial e nevos azuis. Quando comparados com os casos esporádicos, as formas sindrômicas e o mixoma de caráter familiar têm maiores chances de serem múltiplos e recidivantes e ocorrerem em faixa etária menor, por volta da segunda década de vida⁽³⁾.

O papel da ressonância magnética cardíaca (RMC)

A RMC com as seqüências multiplanares, em cine-RM, pode demonstrar a característica macroscópica do tumor, quantificar o volume (Figura 3), a mobilidade e em alguns casos o prolapso através da valva atrioventricular, além de caracterizar o sinal e o real ponto de fixação na superfície endocárdica^(2,5).

As ponderações em T1 demonstram o aspecto de isointensidade do sinal quando comparado ao da musculatura cardíaca^(2,5).

Na identificação dos componentes mixomatosos deve-se observar que estes pos-

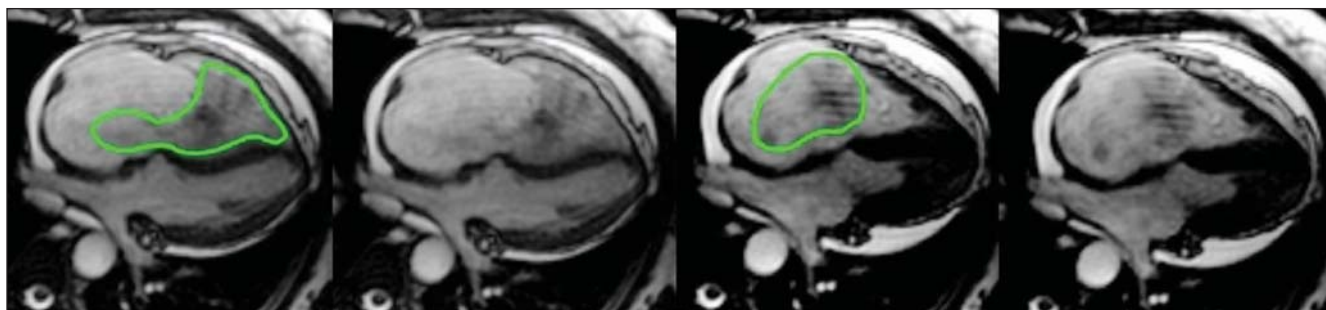


Figura 3. Cine-RM demonstrando a quantificação da massa, estimada em 75,2 g.

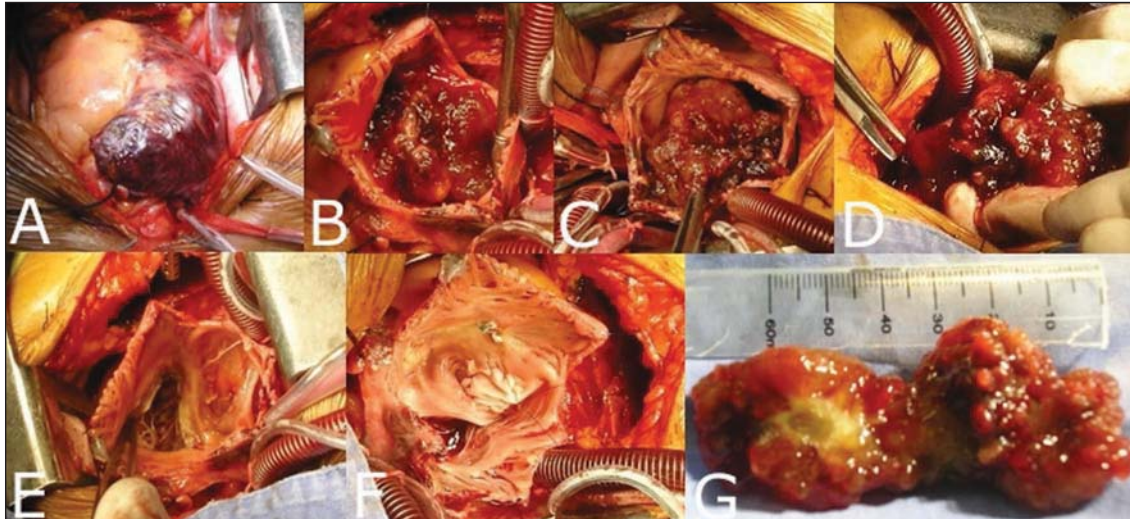


Figura 4. Etapas da ressecção cirúrgica. **A:** Pericardiotomia com demonstração das cavidades direitas aumentadas de tamanho. **B,C:** Atriotomia com identificação da massa gelatinosa, lobulada e endurecida. **D:** Exérese cirúrgica. **E,F:** Aspecto da cavidade atrial após a ressecção do mixoma. **G:** Tumor de superfície lobulada, brilhante, com pontos hemorrágicos e consistência gelatinosa.

suem baixo sinal em T1 e alto sinal em T2 e que as calcificações apresentarão baixo sinal em T1 e em T2^(2,5).

Em relação aos focos de sangramento, estes dependerão do tempo de sangramento e apresentarão: sinal intermediário em T1 e alto em T2 quando forem hiperagudos (oxiemoglobina – até 1 hora), sinal intermediário em T1 e baixo em T2 quando agudos (deoxiemoglobina – entre 1 e 24 horas), sinal alto em T1 e baixo em T2 quando subagudos precoces (metemoglobina intracelular – entre 24 horas e 1 semana), sinal alto em T1 e alto em T2 quando subagudos tardios (metemoglobina extracelular – entre 1 semana e 1 mês) e sinal baixo em T1 e em T2 quando crônicos (hemossiderina – mais que 1 mês)^(2,5).

O realce heterogêneo pelo gadolínio é típico e se deve à presença de inflamação ou tecido tumoral em crescimento, associado a áreas que não realçam por causa de necrose, cistos ou trombos aderidos^(2,5).

O procedimento cirúrgico

Métodos não invasivos, especialmente a RM, trouxeram grande contribuição ao diagnóstico dos mixomas intracardíacos, pois além da confirmação do diagnóstico, permitem o planejamento da técnica cirúrgica adequada^(1,3).

O acesso ao mixoma atrial pode ser feito por meio de atriotomia ou por via transeptal. O manuseio cuidadoso das estruturas cardíacas e da tumoração durante sua remo-

ção diminui a possibilidade de fragmentação e ocorrência de fenômenos embólicos. A ressecção da base de implantação deve ser feita com boa margem de segurança, para evitar recidiva. A cauterização das bordas da área de ressecção é realizada com frequência e na reconstrução destas áreas, quando necessário, podem-se utilizar placas de pericárdio ou Teflon. As operações são realizadas com baixos índices de mortalidade e complicações, variando entre 1% e 5% os casos de recidiva^(1,3,4).

No caso apresentado a atriotomia foi a via de acesso à massa, mas foi necessária a reconstrução valvar em razão do tamanho do tumor, que apresentava valores semelhantes aos descritos na RM. A operação foi realizada sem dificuldades técnicas e não houve intercorrência (Figura 4). A paciente, atualmente, está em acompanhamento.

Aspectos patológicos

A histogênese dos mixomas é incerta, mas evidências descrevem que o tumor se origina de ninhos subendocárdicos de células mesenquimais primitivas, que se diferenciam em vários outros tipos celulares, incluindo células endoteliais e lipídicas. A análise citogenética demonstra anormalidades cromossômicas clonais que fornecem a principal base para esse conceito⁽³⁾.

Os mixomas geralmente são pediculados e podem apresentar variações com relação aos aspectos macroscópicos. Sua superfície pode ser endurecida, mixoide ou

gelatinosa ou friável, pode ser lobulado ou irregular. Também podem ser encontradas calcificações, focos hemorrágicos e formações polipoides. O volume do tumor depende da fase de evolução da doença^(1,3-5).

No caso apresentado o estudo histopatológico evidenciou a presença de células estreladas, algumas arranjadas em cordões, em meio a matriz mixoide, confirmando o diagnóstico de mixoma.

Considerações finais

A RMC é um método de diagnóstico não invasivo de capacidade ampla e fundamental no auxílio do planejamento cirúrgico. Fato importante, pois o diagnóstico precoce e a remoção cirúrgica adequada melhoram o prognóstico, prevenindo complicações e a morte.

REFERÊNCIAS

1. Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, et al. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg.* 1991;52: 886-95.
2. Khin MM, Kwong RY. Cardiac and pericardial tumors. In: Kwong RY, editor. *Cardiovascular magnetic resonance imaging.* 1st ed. New Jersey: Humana Press; 2008; p. 429-65.
3. Motta AAR, Colen Filho E, Colen EA, et al. Mixoma do átrio esquerdo: relato de 3 casos. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 1997;12:377-83.
4. Sabatine MS, Colucci WS, Schoen FJ. Tumores primários do coração. In: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, et al., editors. *Braunwald – Tratado de doenças cardiovasculares.* 7ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2006. p. 1741-55.
5. Abbara S, Walker TG, Ng P, et al. *Diagnostic imaging – cardiovascular.* Manitoba: Amirsys; 2008.