

Mixoma de Átrio Direito: Manifestação Rara de uma Doença Incomum

Right Atrial Myxoma: Rare Occurrence of an Uncommon Disease

Eduardo Menti, Vinicius Leite Gonzalez, Ana Paula Susin Osorio, Luciane Durigon Cocco

Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS – Brasil

Introdução

Tumores cardíacos são de ocorrência rara, sendo difícil saber sua real incidência, já que grande parte dos casos é diagnosticada somente de forma incidental em estudos de autópsia. Sabe-se que ocorre uma preponderância de acometimento cardíaco por tumores secundários em relação aos originários do próprio órgão.¹ A origem do acometimento metastático é mais frequentemente proveniente de neoplasia de pulmão, linfoma, câncer de mama e esôfago, comumente por invasão direta ou disseminação linfática.^{2,3} A localização mais comum para metástases no coração é no pericárdio (69%), seguido por epicárdio (34%), miocárdio (32%) e endocárdio (5%). O envolvimento pericárdico por metástases caracteristicamente determina poucos sintomas, podendo haver envolvimento extenso mesmo sem sintomas. Os sintomas guardam maior relação com a localização do tumor do que com seu tamanho.⁴

Os tumores cardíacos provocam sintomas através de quatro mecanismos principais: embolização, obstrução, arritmias e sintomas constitucionais. A embolia, complicação que acomete até 25% dos casos, ocorre mais frequentemente associada a tumores ainda pequenos, especialmente quando localizados em átrio esquerdo e válvula aórtica.⁵ Já tumores mais volumosos tendem a trazer complicações por obstrução ao fluxo, determinando sintomas de insuficiência cardíaca e síncope. O sintoma mais comum de apresentação nesses casos é dispneia, seguido por dor torácica. Os sintomas constitucionais como febre, perda de peso e fadiga são atribuídos a substâncias produzidas pelo tumor, como a interleucina 6, e são relacionadas especialmente aos mixomas cardíacos.²

Os mixomas cardíacos são os tumores primários mais frequentes do coração, correspondendo a aproximadamente 50% dos tumores benignos. Ocorrem em uma frequência de aproximadamente 1 caso a cada 2 milhões de pessoas da população, com apresentação mais frequente em adultos

entre 30 e 50 anos, predominando em mulheres.² A maioria dos mixomas se localiza no átrio esquerdo, em 75% a 85% dos casos, seguida pelo átrio direito em 15% a 20% e ventrículos em 5% a 10%. A avaliação ecocardiográfica pode classificar os mixomas em dois grupos: um apresentando formato arredondado e sólido, com superfície fixa (52% dos casos) e outro com formato polipoide, com superfície irregular e móvel (48% dos casos), estando este último mais propenso a fenômenos embólicos.⁶

O ecocardiograma é a modalidade diagnóstica inicial ideal para avaliação de pacientes com suspeita de tumores cardíacos, já que é um exame simples, não invasivo, amplamente disponível e de baixo custo. Através dele é possível avaliar a localização, morfologia e mobilidade dos tumores além de possibilitar avaliar suas consequências hemodinâmicas.⁵

Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, com 37 anos de idade, apresentando quadro de dispneia a esforços com progressão indolente ao longo dos anos e início recente de edema de membros inferiores e dor em hipocôndrio direito. Não apresentava histórico de comorbidades cardiovasculares. Ao exame físico, mucosas hipocoradas, emagrecida, abdome globoso e hepatomegalia dolorosa, além de edema de membros inferiores com formação de cacifo perimaleolar bilateral. Realizou eletrocardiograma que sugeria sobrecarga atrial direita. A radiografia de tórax evidenciava aumento do mediastino médio com abaulamento localizado no seu contorno direito e anterior (Figura 1). O ecocardiograma revelou aumento do átrio direito, contendo volumosa massa com diâmetros máximos de 92 mm x 95 mm, com aparente pedículo fixado à parede anterossuperior do átrio direito e protruído em direção ao ventrículo direito, apresentando vacuolização em seu interior e fluxo ao Doppler, indicando vascularização aumentada do tumor. Havia obstrução ao fluxo diastólico do ventrículo direito, determinando gradiente diastólico transvalvar tricúspide máximo de 17 mmHg e médio de 11 mmHg, associado a sinais de congestão sistêmica, com pressão no átrio direito estimada em 20 mmHg. Não havia comprometimento da função sistólica global e segmentar dos ventrículos, que possuíam diâmetros dentro da normalidade (Figura 2). Foi submetida a cateterismo cardíaco para avaliação pré-operatória complementar, que não demonstrou placas ateroscleróticas coronarianas obstrutivas, mas teve confirmada extensa vascularização da massa através de ramo coronariano proveniente da artéria coronariana direita (Figura 3).

Palavras-chave

Neoplasias Cardíacas/cirurgia; Mixoma, Insuficiência Cardíaca; Ecocardiografia.

Correspondência: Eduardo Menti •

Rua Regente, 245, Sala 504. CEP 90470-170, Bairro Bela Vista,

Porto Alegre, RS - Brasil

E-mail: eduardo.menti@gmail.com

Artigo enviado em 01/12/2016; revisado em 16/12/2016; aprovado em 29/02/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20160016

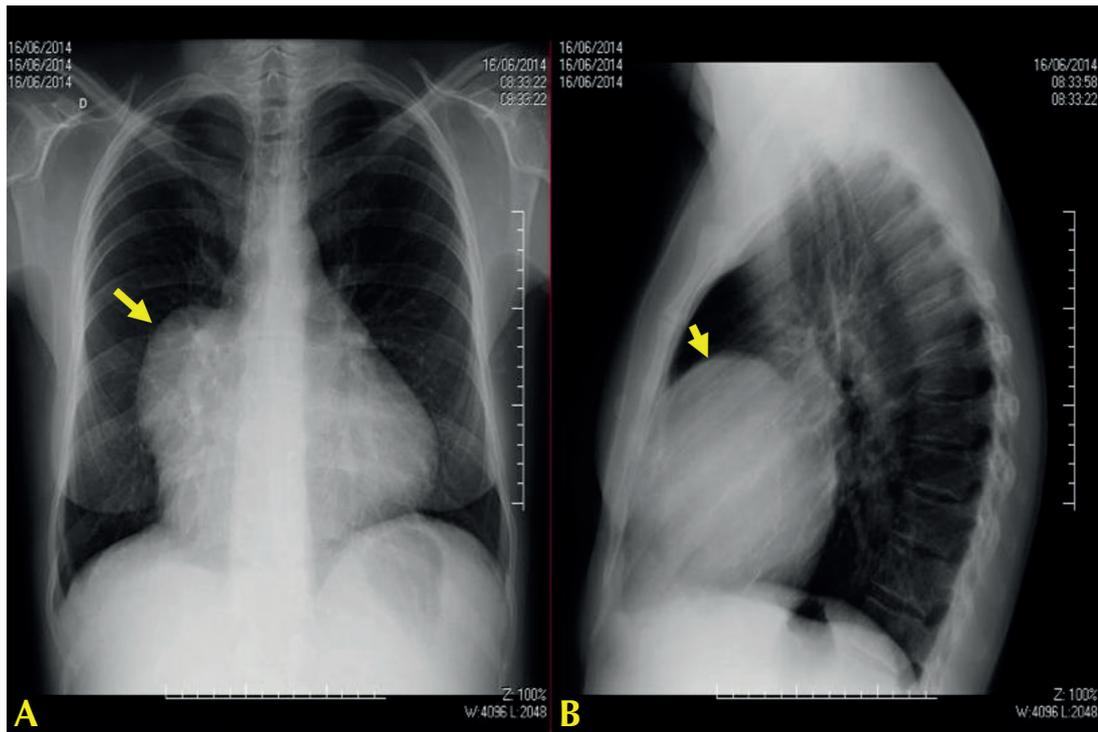


Figura 1 - Radiografia de tórax: A - Frontal; B - Perfil. Abaulamento do mediastino médio, observado no seu contorno direito e anterior.

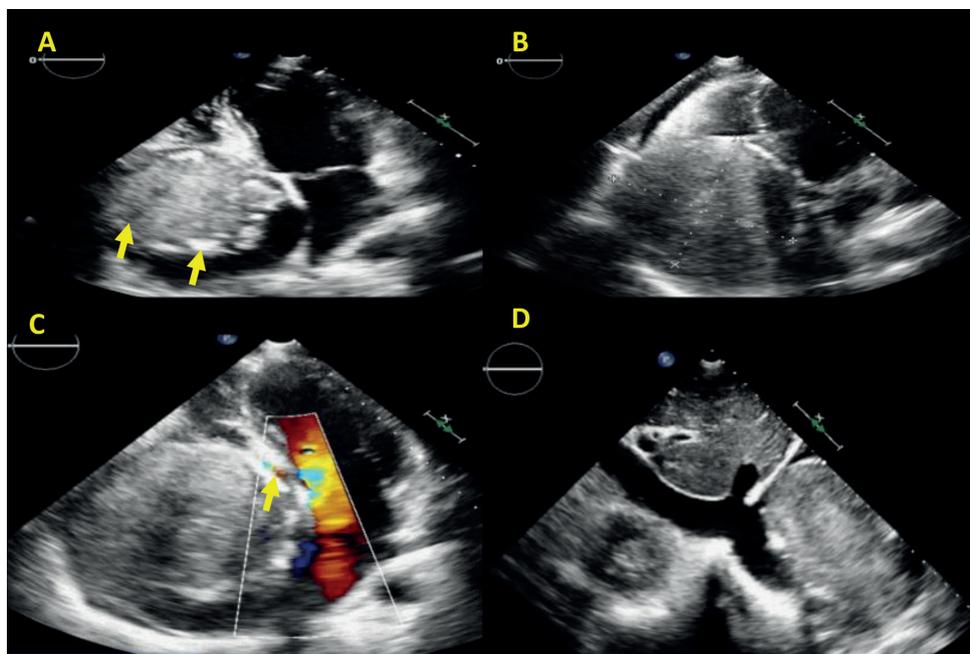


Figura 2 - Ecocardiografia transtorácica: A: Projeção apical de quatro câmaras, demonstrando massa heterogênea, vacuolizada, com focos de calcificação, determinando deslocamento apical dos folhetos da valva tricúspide; B: Projeção apical de quatro câmaras direcionada para cavidades direitas com medidas da massa, que preenche quase completamente o átrio direito já dilatado; C: Projeção apical de quatro câmaras, com avaliação de fluxo intracavitário ao Doppler a cores, evidenciando velocidade aumentada do fluxo diastólico do átrio direito para o ventrículo direito; D: Projeção subcostal, demonstrando veia cava inferior e ramos hepáticos dilatados, sem massas em seu interior.

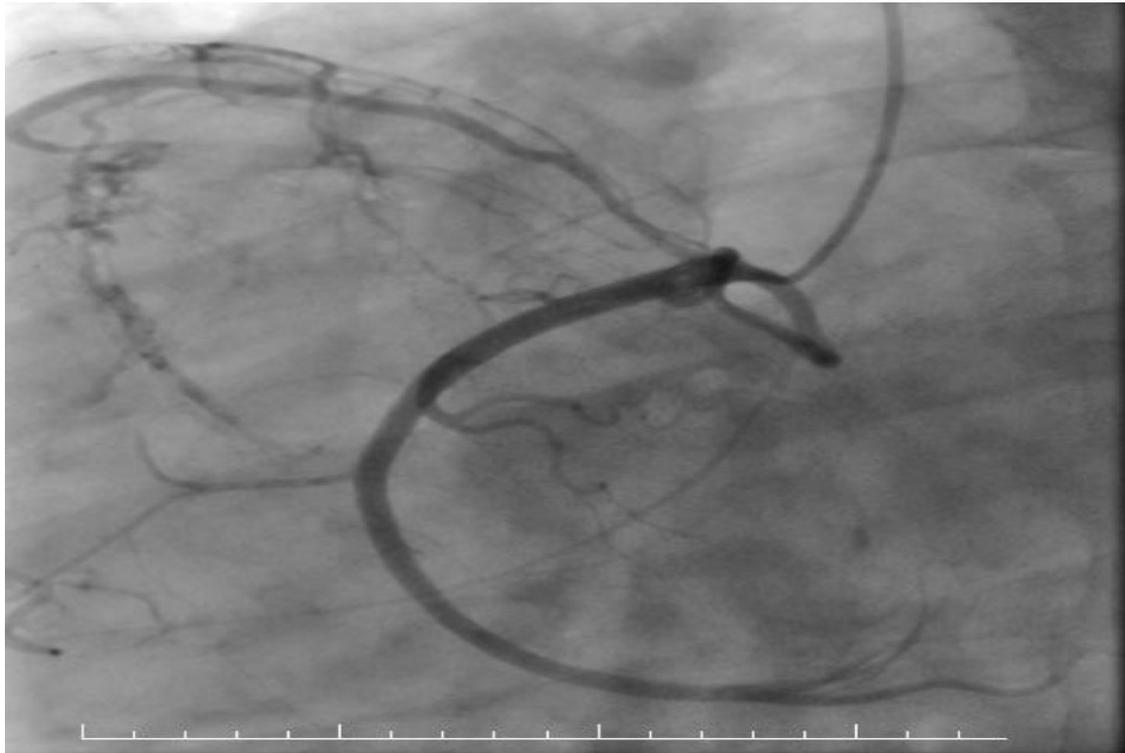


Figura 3 – Cineangiografia de coronária direita: coronária direita sem placas ateroscleróticas obstrutivas, com ramo anômalo direcionado ao átrio direito com extensa irrigação da massa intra-atrial.

A paciente foi submetida a cirurgia cardíaca, com ressecção de tumor que ocupava aproximadamente 90% da cavidade atrial direita. O tumor era pediculado e tinha inserção na parede anterossuperior do átrio direito conforme descrito pelo ecocardiograma pré-operatório. Foi necessária realização de plastia tricúspide e ressecção das bordas excedentes da parede atrial. A análise do anatomopatológico do tumor confirmou diagnóstico de mixoma atrial direito. Atualmente, a paciente está em acompanhamento ambulatorial com melhora do estado geral, sem intercorrências e sem sinais de recidiva tumoral.

Discussão

A ocorrência de tumores cardíacos primários é trinta vezes menos frequentes que a de implantes metastáticos. Tumor primário, quando localizado em átrio direito, tem maior chance de ser alguma neoplasia volumosa, infiltrativa e maligna. Também tem por característica apresentar crescimento rápido, que determina metástases precocemente e que apresenta sintomas de insuficiência cardíaca somente em um estágio avançado.⁷ As massas mais frequentemente encontradas no interior do átrio direito são em ordem de ocorrência: hipernefroma, mixoma, trombo, câncer de tireoide, câncer de adrenal, rabdomioma e hepatoma.⁵ Apesar de mixoma ser o tumor cardíaco benigno mais comum, sua ocorrência em átrio direito é extremamente rara, com incidência anual aproximada de um caso a cada dez milhões de pessoas.

O diagnóstico diferencial de massas cardíacas não é uma tarefa simples. Inicialmente é importante excluir fatores que possam confundir a interpretação e resultados incorretos. Especificamente em relação ao átrio direito, há várias estruturas normais ou condições benignas que podem erroneamente ser interpretadas como patológicas, como a rede de Chiari, a válvula de Eustáquio, a crista terminal, a hipertrofia lipomatosa do septo interatrial, entre outras.⁸

A sensibilidade do ecocardiograma para detectar alguma massa cardíaca com diâmetro mínimo de 5 mm a 10 mm pode atingir 93,3%, aumentando para 96% ao exame transesofágico.⁹ Uma avaliação mais acurada pode ser obtida com o ecocardiograma tridimensional transesofágico, o qual pode fornecer mais informações acerca do tipo de tumor, do local de inserção, das características da superfície e da relação espacial com outras estruturas.⁷ Considerando sua elevada sensibilidade, o ecocardiograma é um método diagnóstico com alta capacidade de excluir massas ou potenciais fontes de embolia. Apresenta como desvantagem não conseguir realizar uma avaliação tissular ou histológica, sendo muitas vezes impossível distinguir tumores benignos de malignos ou trombos de vegetações.⁸

Dessa forma, pode-se lançar mão de achados indiretos que possam sugerir determinado tipo de tumor. A localização já pode fornecer algumas pistas acerca do tipo de tumor que se possa estar enfrentando: mixomas e sarcomas mais frequentemente se originam em átrio esquerdo; angiossarcoma

em átrio direito; rabdomiomas e fibromas nos ventrículos e fibroelastomas papilares nas válvulas. A doença metastática, por sua vez, acomete o pericárdio por invasão direta ou atinge o coração por via hematogênica através das veias pulmonares ou da veia cava inferior.⁵ Aproximadamente 15% dos mixomas se originam em átrio direito. Nesses casos pode surgir dúvida especialmente na diferenciação com trombos, os quais são muito mais prevalentes na população. A localização e o ponto de inserção podem auxiliar nessa questão. No caso apresentado, o ecocardiograma demonstrou, a despeito de a massa ocupar quase a totalidade do átrio direito, que havia um ponto de inserção ou pedículo da massa junto a parede anterior e superior do átrio direito. Este achado, aliado à presença de extensa irrigação arterial do tumor, focos de calcificações e bordos da massa bem delimitados e não infiltrativos sugeriam mixoma como a principal hipótese diagnóstica.

A conduta ante a possibilidade de mixoma é a remoção cirúrgica, que não só confirma o diagnóstico, como também apresenta potencial curativo. Entretanto, mesmo após a extração cirúrgica, existe risco de recidiva dos mixomas, sendo recomendado ecocardiograma seriado para seguimento.⁸ O risco de recidiva pós-ressecção gira em torno de 13%, sendo mais frequente nos pacientes que apresentam a forma familiar do que naqueles que têm a forma esporádica (22% x 3%). Considerando que o período de maior risco de recorrência é nos primeiros quatro anos após a cirurgia, é recomendável que se mantenha o seguimento ecocardiográfico anual durante esse período.⁵

Mixoma com localização em átrio direito é entidade extremamente rara. A avaliação das possibilidades diagnósticas diferenciais é importante e complexa. O ecocardiograma tem papel fundamental no diagnóstico e acompanhamento desses pacientes.

Contribuição Dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Menti E; Obtenção de dados: Menti E; Análise e interpretação dos dados: Menti E, Gonzalez VL; Redação do manuscrito: Menti E, Gonzalez VL, Osorio APS, Cocco LD; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Menti E, Gonzalez VL, Osorio APS, Cocco LD.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Basso C, Rizzo S, Valente M, Thiene G. Prevalence and pathology of primary cardiac tumours. *Cardiovasc Med*. 2012;15(1):18–29.
2. McManus, B. Primary tumors of the heart. In: Bonow R, Mann DL, Zipes DP, Lipp P (eds). *Braunwald's heart disease*. 9th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2011. p. 1638–50.
3. Young JM, Goldman IR. Tumor metastasis to the heart. *Circulation*. 1954;9(2):220–9.
4. Stanley M, Hanfling MD. Metastatic cancer to the heart: review of the literature and report of 127 cases. *Circulation*. 1960 Sept; 22:474–83.
5. Bruce CJ. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*. 2011; 97(2):151–60.
6. Mittle S, Makaryus AN, Boutis L, Hartman A, Rosman D, Kort S. Right-sided myxomas. *J Am Soc Echocardiogr*. 2005;18(6):e14–7.
7. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Tex Heart Inst*. 2011;38(3):261–2.
8. Armstrong, WF; Ryan, T; Massas, tumores e fonte de êmbolos. In: Feigenbaum *Ecocardiografia*, 7^a ed. São Paulo: Guanabara Koogan. p. 700 - 29.
9. DeCara JM. Atrial masses. In: Lang RM, Goldstein S, Kronzon I, Khandheria BK. *Echocardiography – American Society of Echocardiography*. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2011. p. 266–70.