

Síndrome Carcinoide com Envolvimento de Valvas Tricúspide e Pulmonar: Achados ao Ecocardiograma Tridimensional

Carcinoid Syndrome with Involvement of Tricuspid and Pulmonary Valves: Findings on Three-Dimensional Echocardiography

Eduardo Menti, Renata Patrícia Moreira Camargo, Marcia Castilhos Puchalski, Felipe Gropelli Crochemore, Fabio Moreira Cañelas

Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre, Centro Histórico, Porto Alegre, RS – Brasil

Introdução

Os tumores carcinoides são neoplasias neuroendócrinas raras com prevalência de 1.2 a 2.1 casos para cada 100.000 habitantes.¹ Em um panorama histórico, a primeira descrição de um tumor carcinoide foi atribuída a Ranson em 1890, o termo “karzinoide” foi usado por Oberndorfer em 1907 para descrever adenocarcinomas com evolução indolente, o tumor foi classificado como tumor neuroendócrino em 1928 pela identificação de células enterocromafins e Page et al descreveu os níveis elevados de ácido 5-hidroxi indolacético na urina de pacientes com síndrome carcinoide em 1955.² Esses tumores tem origem no trato gastrointestinal e no sistema traqueobroncopulmonar em 75% e 25% dos casos, respectivamente. No trato gastrointestinal, o intestino delgado é o sítio primário mais comum, seguido do apêndice cecal e do reto. O crescimento indolente determina que 20% a 30% dos pacientes apresentem doença disseminada no momento do diagnóstico.¹⁻³

A síndrome carcinoide, presente em apenas 5% a 7% dos tumores, consiste em um conjunto de sinais e sintomas gerados pela liberação de substâncias vasoativas na circulação sistêmica a partir de metástases hepáticas principalmente, pois desviam o metabolismo no fígado de primeira passagem. As manifestações clínicas mais comuns são rubor, diarréia secretora e dispnéia. O acometimento cardíaco se faz em 50% dos pacientes e a insuficiência cardíaca constitui a principal causa de mortalidade.⁴

O ecocardiograma é a modalidade diagnóstica inicial ideal para avaliação de pacientes com suspeita de envolvimento cardíaco na síndrome carcinoide, já que é um exame simples, não invasivo, amplamente disponível e de baixo custo. Através dele é possível avaliar o envolvimento valvular e suas consequências hemodinâmicas. A análise tridimensional

pelo ecocardiograma permite uma visualização mais clara do acometimento valvular e poderá ser ferramenta importante no planejamento terapêutico desses pacientes com o aumento do conhecimento e experiência no tratamento da doença.

Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, 37 anos, apresentou-se por queixa de diarréia, rubor facial e dispnéia. Ao exame físico, além de eritema em face, observou-se turgência jugular bilateral, hepatomegalia dolorosa, edema importante de membros inferiores e sopro sistólico em foco tricúspide. A tomografia de abdômen demonstrou hepatomegalia, com parênquima heterogêneo, às custas de múltiplas lesões nodulares com realce predominantemente arterial e venoso, contornos lobulados e limites pouco definidos, além de lesão nodular com realce pelo contraste junto à alça de íleo distal, na fossa ilíaca direita, medindo cerca de 2,6 cm, provavelmente correspondendo à lesão primária. O diagnóstico de neoplasia neuroendócrina de baixo grau foi confirmado por imuno-histoquímica com cromogranina A positiva da lesão intestinal. A elevação do ácido 5-hidroxiindolacético na urina de 24h confirmou a suspeita de síndrome carcinoide. O ecocardiograma transtorácico evidenciou adequada função sistodiastólica do ventrículo esquerdo e importante aumento das cavidades direitas com contratilidade preservada de ventrículo direito. A válvula tricúspide apresentava espessamento difuso dos folhetos e aparelho subvalvar, determinando severa retração de cordoalhas e restrição de mobilidade das cúspides com importante fluxo regurgitante ao Doppler (Figuras 1, 2 e 3). A válvula pulmonar apresentava folhetos espessados com severa restrição de mobilidade, determinado fluxo sistólico com velocidade aumentada de 3,6 m/s e gradientes sistólicos máximo de 53 mmHg e médio de 32 mmHg (Figura 4). Realizado tratamento com doses mensais de análogo da somatostatina de ação prolongada (octreotida), evoluindo com piora sintomática progressiva. Foi levado a transplante hepático sem correção prévia das valvopatias, tendo evoluído com instabilidade hemodinâmica e óbito.

Palavras-chave

Doença Cardíaca Carcinoide; Tumor Carcinoide; Valva Tricúspide/disfunção; Valva Pulmonar/disfunção; Ecocardiografia Tridimensional.

Correspondência: Eduardo Menti •
Rua Regente, 245, S1504. CEP 90470-170, Porto Alegre, RS – Brasil
E-mail: eduardomenti@gmail.com
Artigo recebido em 20/03/2017; revisado em 12/04/2017; aceito em 12/04/2017

DOI: 10.5935/2318-8219.20170022

Discussão

A síndrome carcinoide é manifestação rara e tardia de um tumor neuroendócrino. Os tumores carcinoides podem secretar uma grande quantidade de substâncias vasoativas, que são amplamente inativadas pelo fígado. Quando as células tumorais metastatizam para o fígado, as substâncias vasoativas se tornam aptas a alcançar a circulação sistêmica e determinam

Relato de Caso

as manifestações clínicas características da síndrome carcinoide. Essas substâncias vasoativas vão provocar alterações estruturais no endocárdio das câmaras cardíacas direitas, com depósitos de placas de tecido fibroso nas superfícies valvares e subvalvares. Em pacientes com evidência ecocardiográfica de doença cardíaca carcinoide, a sobrevida no período de três anos é de 31% contra 68% naqueles sem envolvimento cardíaco.⁵

A doença cardíaca carcinoide tipicamente envolve as válvulas tricúspide e pulmonar, causando insuficiência cardíaca direita. O envolvimento das válvulas aórtica e mitral é raramente relatado.^{4,5} O ecocardiograma é a principal modalidade diagnóstica para avaliação do envolvimento cardíaco. As características ecocardiográficas da doença carcinoide cardíaca são o espessamento das cúspides e do aparelho subvalvar das valvas pulmonar e tricúspide, determinando falha de coaptação ou restrição de abertura das cúspides valvares. A valva tricúspide com regurgitação importante aparece em 90% dos casos e a valva pulmonar com estenose em 53% e regurgitação em 81%.⁶ A estenose pulmonar pode agravar a regurgitação tricúspide, e inversamente a gravidade da estenose pulmonar pode ser subestimada por causa do baixo débito cardíaco e o grande volume regurgitante tricúspideo. O espessamento difuso das valvas e aparato subvalvar é menos grave nas valvas aórtica e mitral, quando comparado ao lado direito, pois as substâncias vasoativas são inativadas no parênquima pulmonar. Quando se observa o envolvimento do lado esquerdo, deve-se investigar a presença de forame oval patente, comunicação interatrial, tumor carcinoide broncogênico ou altos níveis circulantes de substâncias vasoativas. O emprego do ecocardiograma transesofágico contrastado é um método para avaliar existência de fluxo direta–esquerda através de um forame oval patente e que pode estar presente em 41% dos pacientes.⁷

O ecocardiograma tridimensional (3D) representa uma grande inovação no diagnóstico cardiovascular e permite a representação das estruturas cardíacas em qualquer ponto de vista espacial. A avaliação da valva tricúspide através do ecocardiograma 3D apresenta valor incremental diagnóstico sobre o ecocardiograma bidimensional (2D), favorecendo a identificação das cúspides e localização do envolvimento valvar. Enquanto, em relação à valva pulmonar,

o ecocardiograma 2D, o ecocardiograma transtorácico 3D e o ecocardiograma transesofágico 3D não apresentam diferenças significativas na capacidade diagnóstica das lesões valvares pulmonares. No presente caso, o ecocardiograma 3D em tempo real foi importante na demonstração da origem valvular da estenose pulmonar e tornou claro o papel da retração e espessamento valvar na disfunção valvular tricúspide.

Apesar de alguns casos apresentarem bom controle dos sintomas com o uso de análogos da somatostatina, a evolução para insuficiência cardíaca é esperada. A cirurgia de troca valvar deve ser uma opção em casos selecionados. O prognóstico ainda é limitado, sendo observado nas últimas décadas um aumento na sobrevida para a média de 4,4 anos. A indicação cirúrgica precoce em pacientes ainda assintomáticos pode ser o fator envolvido nessa melhora, embora não existam evidências suficientes na literatura para definir mudanças na história natural da doença.⁸ A abordagem terapêutica da doença cardíaca é complexa e a avaliação cuidadosa com exames complementares de imagem é fundamental para o adequado reconhecimento dos padrões da doença.^{9,10}

Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Menti E, Camargo RPM, Puchalski MC, Crochemore FG; Redação do manuscrito: Menti E, Camargo RPM, Crochemore FG; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Menti E, Camargo RPM, Puchalski MC, Crochemore FG, Cañelas FM.

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.

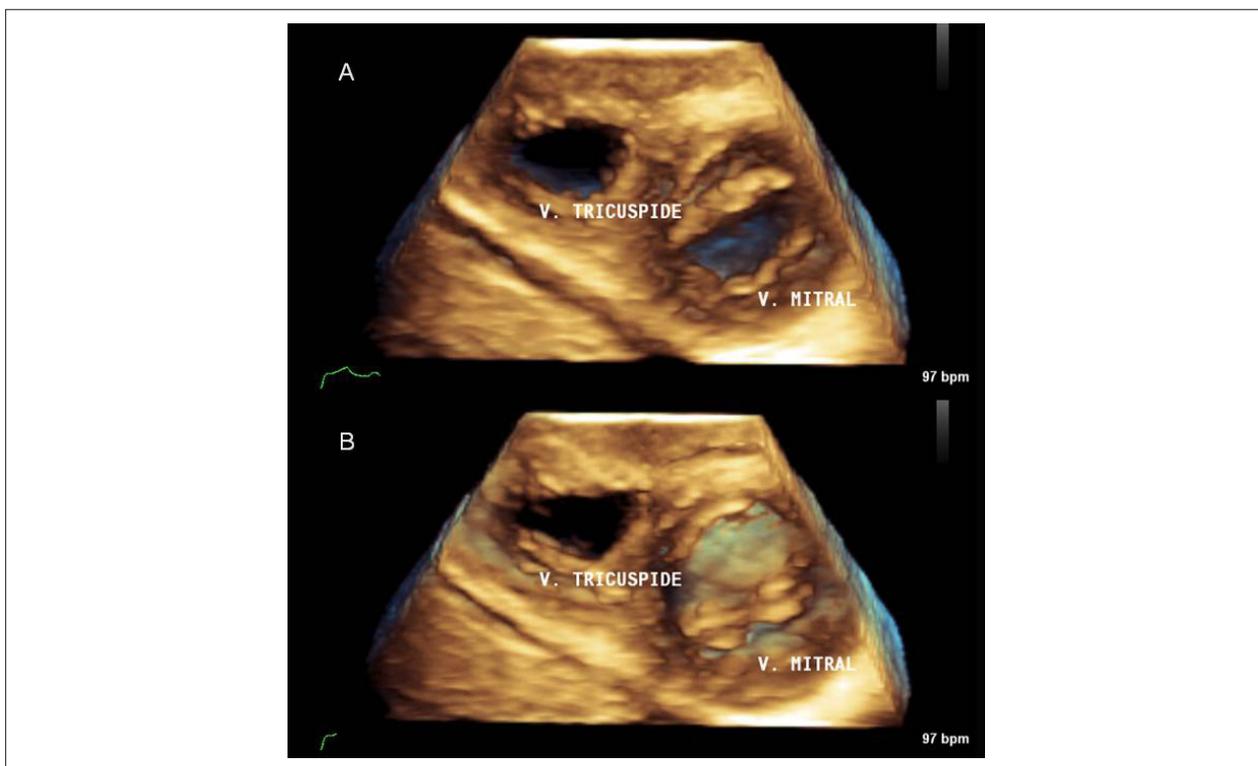


Figura 1 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional em tempo real. A: Visualização das valvas atrioventriculares em sua face ventricular, durante a diástole, demonstrando as valvas abertas; B: O mesmo plano de visualização durante a sístole, demonstrando a valva mitral fechada e a valva tricúspide fixa.

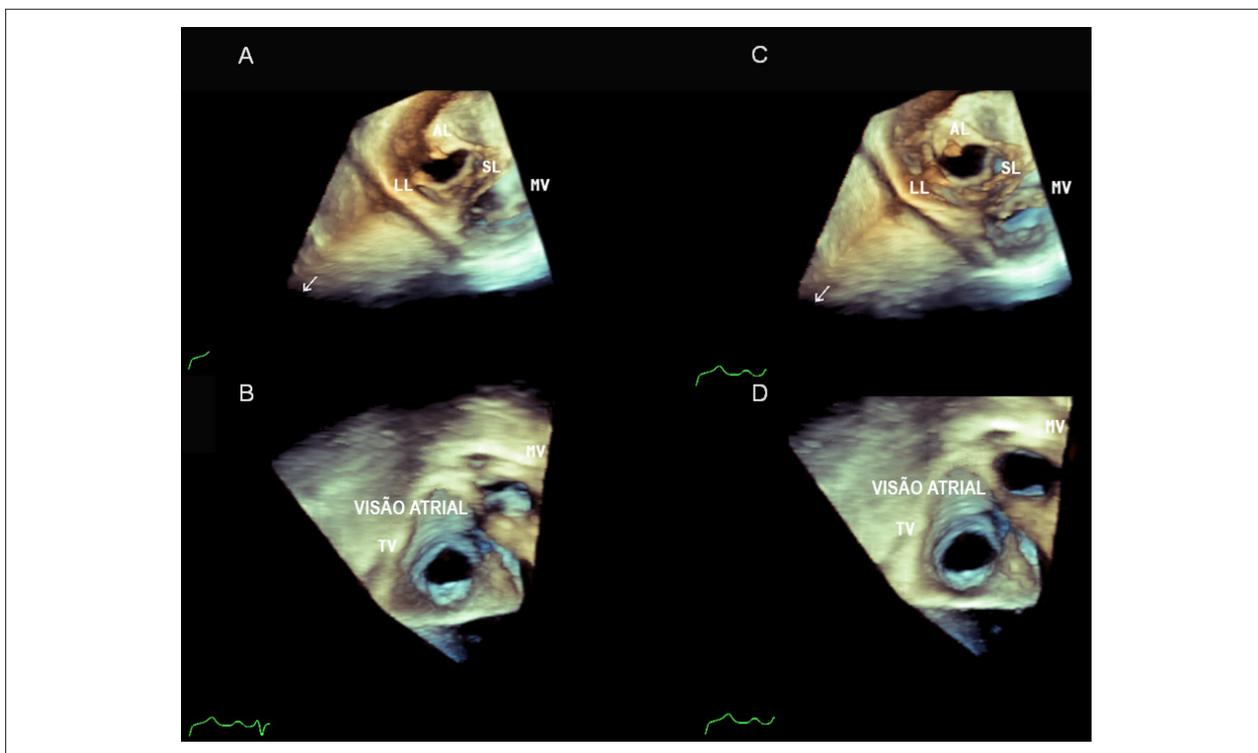


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional após reconstrução, demonstrando válvula tricúspide com espessamento difuso dos folhetos, encurtamento de cordoalhas e tração apical com déficit de coaptação sistólica. A e C: Visão ventricular, exibindo as valvas tricúspide e mitral durante a diástole; B e D: Visão atrial, exibindo as valvas tricúspide e mitral durante a sístole.

Relato de Caso

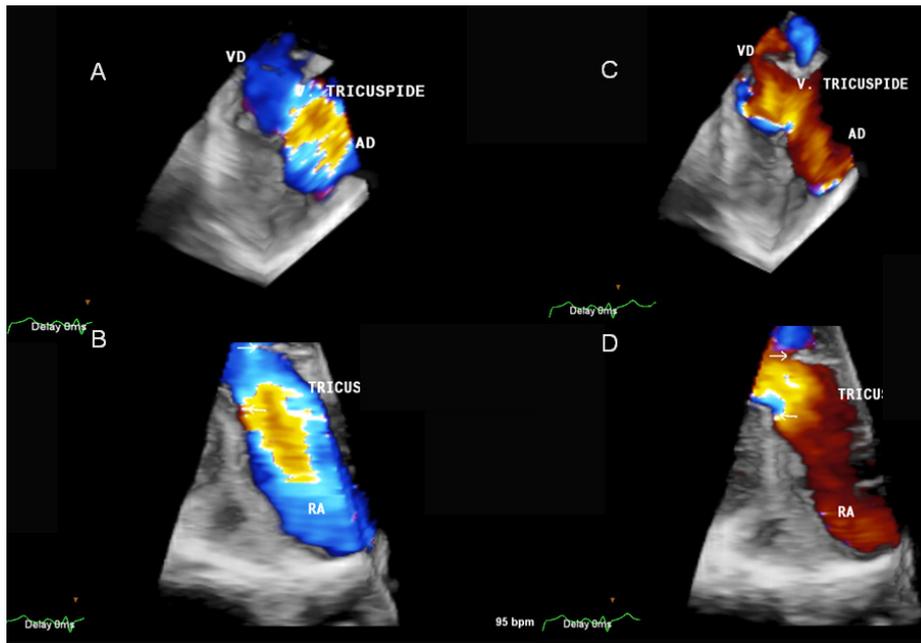


Figura 3 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional em tempo real com mapeamento de fluxo da válvula tricúspide com Doppler colorido, demonstrando folhetos fixos (setas) e fluxo laminar tanto durante a sístole (A e B) como durante a diástole (C e D). Regurgitação tricúspide de grau severo sem componente estenótico.

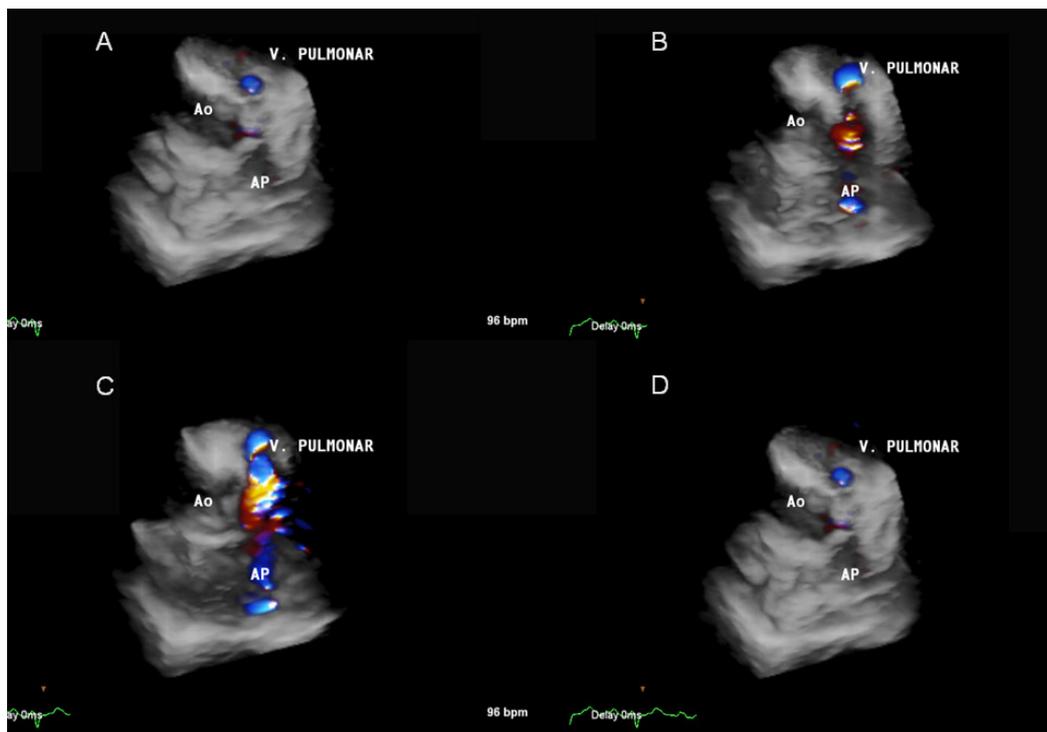


Figura 4 – Ecocardiograma transtorácico tridimensional em tempo real com mapeamento de fluxo da via de saída ventricular direita e valva pulmonar em quatro momentos do ciclo cardíaco, demonstrando estenose em plano valvar com leve grau de regurgitação valvar associado. A: diástole tardia; B: abertura valvar pulmonar; C: pico sistólico; D: diástole precoce.

Referências

1. Modlin IM, Sandor A. An analysis of 8305 cases of carcinoid tumors. *Cancer*. 1997;79(4):813-29.
2. Schnirer II, Yao JC, Ajani JA. Carcinoid: a comprehensive review. *Acta Oncol*. 2003;42(7):672-92.
3. Bhattacharyya S, Davar J, Dreyfus G, Caplin ME. Carcinoid heart disease. *Circulation*. 2007;116(24):2860-5.
4. Connolly HM, Schaff HV, Mullany CJ, Rubin J, Abel MD, Pellikka PA. Surgical management of left-sided carcinoid heart disease. *Circulation*. 2001;104(12 Suppl 1):136-40.
5. Pellikka PA, Tajik AJ, Khandheria BK, Seward JB, Callahan JA, Pitot HC, et al. Carcinoid heart disease: clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation*. 1993;87(4):1188-96.
6. Moerman VM, Dewilde D, Hermans K. Carcinoid heart disease: typical findings on echocardiography and cardiac magnetic resonance. *Acta Cardiol*. 2012;67(2):245-8.
7. Mansencal N, Mitry E, Pillière R, et al. Prevalence of patent foramen ovale and usefulness of percutaneous closure device in carcinoid heart disease. *Am J Cardiol*. 2008;101(7):1035-8.
8. Møller JE, Pellikka PA, Bernheim AM, Schaff HV, Rubin J, Connolly HM. Prognosis of carcinoid heart disease: analysis of 200 cases over two decades. *Circulation*. 2005;112(21):3320-7.
9. Gustafsson BI, Hauso O, Drozdov I, Kidd M, Modlin IM. Carcinoid heart disease. *Int J Cardiol*. 2008;129(3):318-24.
10. Moller JE, Connolly HM, Rubin J, Seward JB, Modesto K, Pellikka PA. Factors associated with progression of carcinoid heart disease. *N Engl J Med*. 2003;348(11):1005-15.