

Valvopatia Mitral Reumática e Fibroelastoma Papilífero. Uma Associação Incomum

Rheumatic Mitral Valvopathy and Papillary Fibroelastoma An Unusual Association

Rafael Macedo Mustafé, Elinthon Tavares Veronesi, Carlos Manuel Almeida Brandão, Márcio Silva Miguel Lima

Instituto do Coração, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Introdução

O Fibroelastoma Papilífero (FP) é o segundo tumor cardíaco primário mais comum, afetando predominantemente as valvas cardíacas e correspondendo a três quartos de todos os tumores cardíacos valvares.¹ A maioria dos pacientes com FP é assintomática, e a evolução da ecocardiografia tem permitido uma detecção mais precoce e uma melhor caracterização dos FP. Apesar de serem raros e benignos, os FP podem resultar em múltiplas complicações, como Acidente Vascular Cerebral (AVC) e embolias arteriais.¹

A ecocardiografia é fundamental para seguimento de pacientes assintomáticos com FP. A cirurgia para remoção destes tumores deve ser indicada quando o paciente refere sintomas, evoluiu com alguma complicação ou quando o tumor se torna móvel.¹

O presente relato descreve uma associação incomum entre FP de valva aórtica achado em paciente com doença reumática da valva mitral. Quando analisamos a literatura, são observados pouquíssimos casos com tal associação, o que aumenta a importância de publicações referentes a este tema, a fim de chamar a atenção para avaliação criteriosa nos estudos ecocardiográficos.²

Relato do Caso

Mulher de 52 anos, com diagnóstico de valvopatia mitral reumática, fibrilação atrial e história de cirurgia prévia (plastia de valva mitral em 1998), em seguimento no ambulatório de valvopatias do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP), vinha evoluindo com dispneia aos mínimos esforços (classe funcional III da *New York Heart Association* – NYHA), associada a edema de membros inferiores. Estava em uso de furosemida, digoxina e varfarina.

O exame físico evidenciava frequência cardíaca de 66 bpm, pressão arterial de 110/70 mmHg, pulso irregular, presença de turgência jugular com pulsação venosa mostrando

Palavras-chave

Neoplasias Cardíacas; Insuficiência da Valva Mitral; Febre Reumática; Ecocardiografia; Transesofágica; Estenose da Valva Mitral.

Correspondência: Rafael Macedo Mustafé •

Avenida Cesário Alvim, 478, Apto 802 bloco A. CEP 38400-098, Uberlândia, MG - Brasil

E-mail: rafaelmustafe@gmail.com

Artigo recebido em 14/4/2018; revisado em 29/4/2018; aceito em 14/6/2018.

DOI: 10.5935/2318-8219.20180040

onda V gigante, hiperfonese de segunda bulha (B2), estalido de abertura da valva mitral, sopro sistólico regurgitativo mitral (1+/6+) e sopro diastólico em ruflar mitral (4+/6+), com presença de reforço pré-sistólico.

O ecocardiograma transtorácico demonstrou achados clássicos de valvopatia mitral reumática: fusão comissural, espessamento das cúspides e redução da abertura valvar. Gradiente diastólico máximo entre o átrio e o ventrículo esquerdos estimado em 30 mmHg e médio, em 11 mmHg. A área do orifício valvar efetivo foi estimada em 0,8 cm². Os átrios apresentavam dilatação importante. Existiam sinais de hipertensão pulmonar acentuada (pressão sistólica de artéria pulmonar estimada em 90 mmHg) e insuficiência tricúspide de grau moderado a importante. Em associação, foi identificada uma imagem filamental na face aórtica da valva aórtica (Figura 1). A valva aórtica apresentava-se funcionalmente normal.

O ecocardiograma transesofágico intraoperatório confirmou a presença da imagem filamental na face aórtica da valva aórtica, medindo aproximadamente 6 mm, tendo como FP uma das possibilidades diagnósticas. O achado da peça anatômica intraoperatória, identificada pelo cirurgião, foi concordante com esta possibilidade (Figura 2). Foi realizada a troca de ambas as valvas (aórtica e mitral) por próteses biológicas. Exame anatomopatológico confirmou a valvopatia reumática mitral e evidenciou lesão papilífera pedunculada no bordo livre de uma semilunar aórtica, medindo 4 mm, diagnosticada como fibroelastoma papilífero (Figura 3). A valva aórtica não apresentava lesões reumáticas.

A paciente evoluiu bem no pós-operatório, obtendo alta hospitalar assintomática.

Discussão

O FP é um tipo raro de papiloma endocárdico que afeta predominantemente as valvas cardíacas, sendo a valva aórtica a mais frequentemente acometida, seguida pela valva mitral e raramente acometendo as valvas direitas.¹ Tumores cardíacos primários são raros,^{3,4} e os FPs constituem cerca de 4,4% a 8% dos tumores cardíacos primários,^{5,6} podendo ser assintomáticos ou causar complicações graves, por meio de embolia cerebral ou coronariana.⁷

Em indivíduos sintomáticos que se apresentem com angina, acidente vascular cerebral, insuficiência cardíaca, síncope, cegueira ou outros sintomas, a ressecção cirúrgica é recomendável para evitar eventos tromboembólicos futuros.⁸ Quando tais tumores são achados de forma incidental em avaliação pré-operatória para cirurgia, a retirada é realizada, para evitar complicações inesperadas futuras.⁸ Entretanto, a indicação cirúrgica primária em indivíduos assintomáticos ainda é motivo de debate.⁸

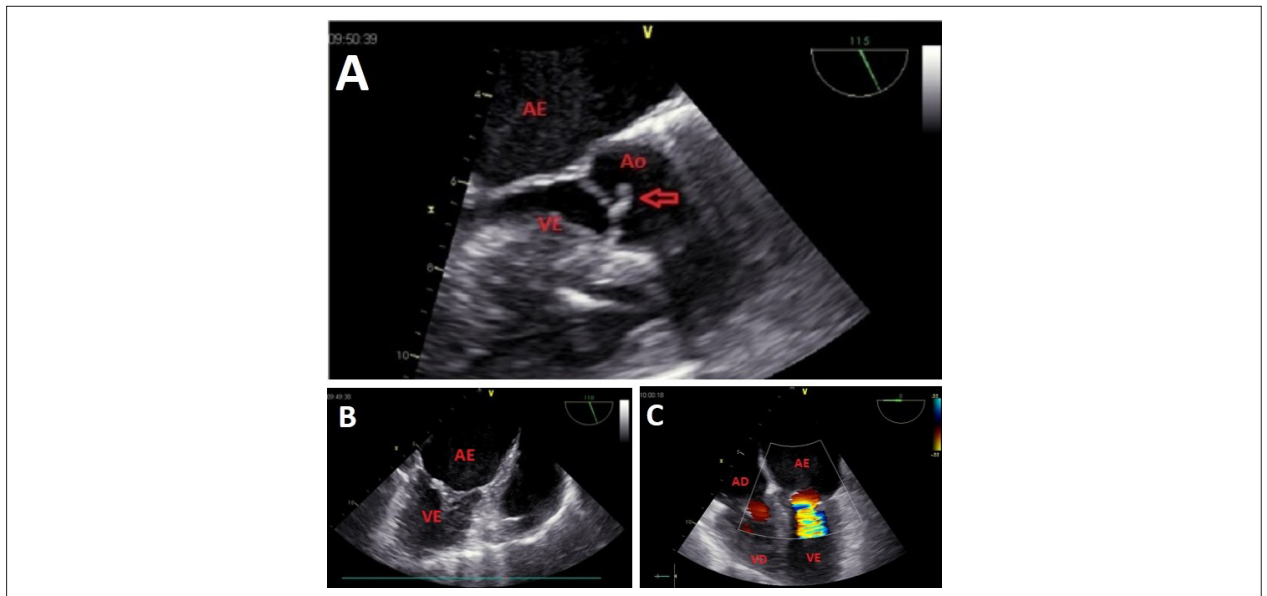


Figura 1 – Ecocardiograma transesofágico intraoperatório. (A) Imagem sugestiva de fibroelastoma papilífero na valva aórtica (seta). Demonstra-se estenose mitral reumática de grau importante. (B) Espessamento valvar acentuado. (C) Aceleração do fluxo transvalvar ao Doppler colorido.

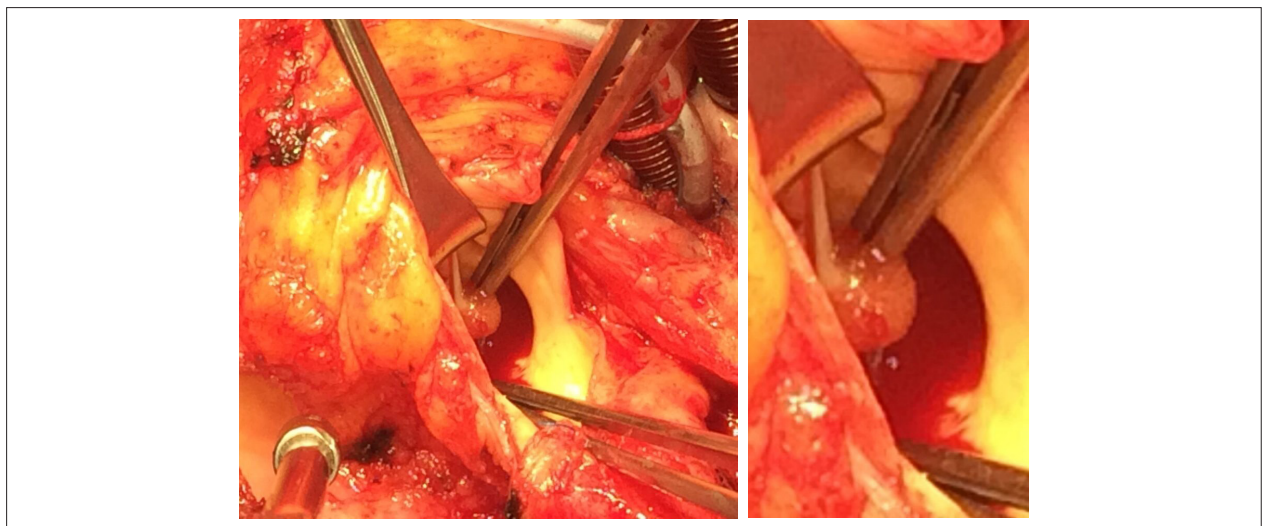


Figura 2 – Exploração cirúrgica da valva aórtica, identificando-se o fibroelastoma. À direita, com zoom.

Existem vários mecanismos que tentam explicar o desenvolvimento dos fibroelastomas papilíferos, considerando os mesmos como hamartomas, produto da organização de microtrombos que coalescem à semelhança das excrescências de Lambl, ou processo reacional inespecífico a agressão do endotélio valvar. Os FPs têm duas camadas, uma externa endotelial hiperplásica e uma central densa, composta por um eixo fibroso acelular rico em fibras elásticas, contínuo ao folheto valvar.⁹

O tratamento cirúrgico pode ser realizado de forma conservadora, com excisão do tumor, poupando-se a valva, ou de forma não conservadora, realizando-se plástica ou troca

valvar com implante de prótese.¹⁰ A cirurgia com preservação valvar costuma ser segura e curativa.¹⁰ No entanto, em alguns casos, especialmente quando há comprometimento importante da valva, pode-se optar pela troca.¹⁰ Entre os pacientes afetados, tem sido reportada taxa de 83% de ressecção tumoral exclusiva, sem cirurgia valvar. Nos demais casos, que são a minoria, pode ser realizada excisão do tumor com reparo valvar concomitante ou troca valvar com implante de prótese.¹⁰ O ecocardiograma transesofágico tridimensional pode ajudar na caracterização adequada do tumor, possibilitando a mais adequada decisão terapêutica.¹¹

Relato de Caso

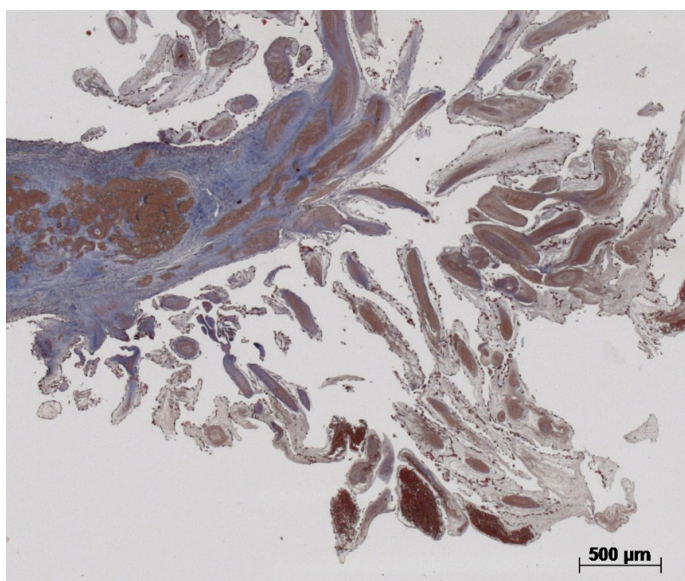


Figura 3 – Corte histológico da lesão da valva aórtica corada pelo tricrômico de Masson evidenciando projeções papilíferas revestidas por células endoteliais hiperplásicas, típicas do fibroelastoma papilífero.

Conclusão

O presente relato descreveu uma associação incomum entre fibroelastoma papilífero de valva aórtica achado em paciente com doença reumática da valva mitral. Optou-se pela excisão cirúrgica do fibroelastoma papilífero e foram trocadas as valvas mitral e aórtica, com boa evolução do pós-operatório.

Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Mustafé RM, Veronese ET, Brandão CMA, Lima MSM; Análise e interpretação dos dados: Lima MSM; Redação do manuscrito: Mustafé RM, Lima MSM;

Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Mustafé RM, Lima MSM.

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. 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(3):404–10.
2. Tokui T, Suzuki H, Kanamori Y, Kinoshita T. Aortic valve papillary fibroelastoma found at reoperation after open mitral commissurotomy; report of a case. *Kyobu Geka* 2004; 57(12): 1139–41.
3. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol.* 1996; 77(1): 107.
4. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, Edwards WD, Talik AJ, Seward JB. Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30(3):784–90.
5. Basso C, Valente M, Poletti A, Casarotto D, Thiene G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 12(5): 730–7; discussion 737–8.
6. McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr. Tumors of the cardiovascular system. In: *Atlas of Tumor Pathology.* Washington DC: Armed Forces Institute; 1978.p.2–20 (Series 2)
7. Seto T, Takano T, Otsu Y, Terasaki T. Cardiac papillary fibroelastoma: report of three cases. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;20(Suppl):893–6.
8. Ikegami H, Andrei AC, Li Z, McCarthy PM, Malaisrie SC. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: analysis of 21 cases, including a presentation with cardiac arrest. *Tex Heart Inst J.* 2015;42(2):131–5.
9. Chitwood WR Jr. Cardiac neoplasms: current diagnosis, pathology, and therapy. *J Card Surg.* 1988;3(2):119–154.
10. Zhang F, Zhu Z, Upadhyaya GK, Tong J, Gotlib V, Khan A, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve presenting with chronic angina and acute stroke: a case report. *J Med Case Rep.* 2017;11(1):17
11. Saboo SS, Chatzizisis YS, Khandelwal A, Bolman RM 3rd, Steigner M, et al. Multimodality imaging of aortic valve fibroelastoma. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14(8):834.