

Mixoma auricular – Uma causa tratável de insuficiência cardíaca congestiva

Atrial Myxoma – A treatable cause of congestive heart failure

AG Fonseca*, M Amaro**, C Cotrim*** J Barata§

Resumo

Os autores apresentam um caso clínico de uma doente de 53 anos com quadro exuberante de insuficiência cardíaca congestiva, de instalação recente, associado a anemia. A investigação clínica conduziu ao diagnóstico de mixoma auricular esquerdo, sendo a doente submetida a excisão cirúrgica curativa, com regressão completa do quadro clínico. Este caso permite ilustrar a gravidade potencial deste tumor benigno, assim como documenta o mixoma auricular como causa tratável e reversível de insuficiência cardíaca.

Palavras chave: mixoma cardíaco, insuficiência cardíaca, anemia.

Abstract

The authors report the case of a 53 year old woman presenting with sub-acute severe global heart failure and anaemia. Clinical investigation led to the diagnosis of a left atrial myxoma. There was complete recovery following surgical excision of the tumour. This case illustrates the fact that cardiac myxomas, although benign tumours, may be potentially very severe and underlines the fact that these tumours are treatable and a reversible cause of heart failure.

Key words: auricular myxoma, heart failure, anaemia.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, de 53 anos, foi admitida por insuficiência cardíaca congestiva classe IV NYHA e anemia microcítica. Referia instalação subaguda de dispneia em repouso, dispneia paroxística nocturna e edemas dos membros inferiores, negando precordialgia/toracalgia, síncope, perdas hemáticas ou sintomas sugestivos de intercorrência infecciosa.

Tratava-se de uma doente com obesidade, sem outros factores de risco vascular conhecidos, na perimenopausa, nulípara, com história prévia de excisão de fibroadenomas mamários bilaterais 14 anos antes. Encontrava-se em investigação em ambulatório desde há um ano, por quadro de instalação insidiosa de cansaço e dispneia progressiva associado a anemia

microcítica ferropénica, com função tiroideia normal, estando sob terapêutica marcial. Negava discrasia hemorrágica. Tinha já realizado ecocardiograma transtorácico e endoscopia digestiva alta, que não apresentavam alterações, e ecografia endovaginal reveladora de miomas intramurais sub-serosos de pequenas dimensões. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

Ao exame objectivo destacava-se, IMC 53 kg/m², palidez da pele e mucosas, icterícia das escleróticas, TA 91/50 mmHg, Fc 100 ppm, polipneia em repouso, engurgitamento jugular a 45°, tons cardíacos hipofonéticos, ausência de sopros cardíacos ou ritmos de galope, ferveores crepitantes em ambas as bases pulmonares, edemas bilaterais dos membros inferiores.

Laboratorialmente, salientava-se anemia microcítica hipocrómica (Hb 9.0 g/dl, VGM 73 fL, HGM 22 pg, CMHG 30g/dl); padrão de hepatopatia congestiva com compromisso da função hepática (TP 69%); hiperbilirrubinemia (bilirrubina total 3.5 mg/dl); LDH 600 U/L; retenção azotada com insuficiência renal (ureia 103 mg/dl, creatinina 2.0 mg/dl, ionograma sérico sem alterações) e proteinúria tubular; hiper-globulinemia; ligeira elevação da PCR e VS; marcadores biológicos cardíacos normais; estudo do ferro,

* Interna do Internato Complementar de Medicina Interna

** Assistente Hospitalar de Medicina Interna

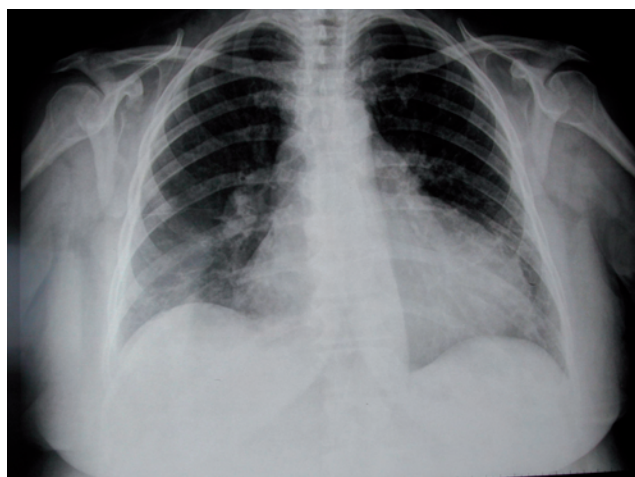
*** Assistente Hospitalar de Cardiologia

§ Director do Serviço de Medicina

Hospital Garcia de Orta

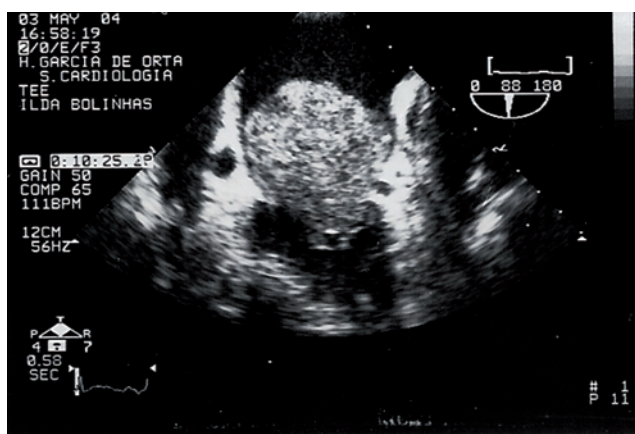
Recebido para publicação a 09.01.07

Aceite para publicação a 18.06.07



Rx Torax.

FIG. 1



Ecocardiograma.

FIG. 2

função tiroideia e electroforese de hemoglobinas sem alterações, sem hipoxémia ou hipocápnia. A telerradiografia torácica (Fig.1) evidenciava cardiomegalia e o electrocardiograma revelava ritmo sinusal com complexos QRS de baixa voltagem, sem alterações sugestivas de isquemia.

Realizou ecocardiograma transtorácico (Fig. 2), que revelou massa intra-auricular esquerda de grandes dimensões e contornos regulares, fazendo proclidência para a cavidade ventricular durante a diástole, derrame pericárdico moderado, aurícula esquerda 55 mm, fracção de ejeção do VE, 39%. Para melhor caracterização da massa, realizou ecocardiograma

trans-esofágico que objectivou mixoma da aurícula esquerda fixo por pedículo à zona da fossa ovalis 5x4 cm, condicionando hipertensão pulmonar grave (70 mmHg). Dada a indicação cirúrgica urgente, efectuou coronariografia, que excluiu irregularidades na vascularização coronária, e foi submetida a cirurgia cardiotorácica para excisão do mixoma auricular. Tratava-se de uma massa volumosa tipo mórula, de aspecto mixomatoso, ocupando quase a totalidade da aurícula esquerda com o seu pedículo de implantação. Apresentava características histológicas típicas de mixoma. A cirurgia e pós-operatório decorreram sem intercorrências, verificando-se melhoria significativa de todo o quadro clínico.

Aos 6 meses de follow-up mantém-se clinicamente bem, IMC 40 Kg/m², sem sintomas/sinais de insuficiência cardíaca; laboratorialmente sem anemia, com provas hepáticas e função renal normalizadas; electrocardiograficamente em ritmo sinusal. O ecocardiograma trans-torácico de controlo revelou aurícula esquerda dilatada sem outras alterações, boa função sistólica, pressão na artéria pulmonar calculada de 35 mmHg sem evidência de recidiva ou massas intra cardíacas de novo.

Discussão

Os tumores cardíacos primários são raros, variando a sua incidência entre 0.0017 e 0.19 em séries de autópsias.^{1,2,3} Cerca de 75% são tumores benignos, sendo os restantes malignos.^{1,2,3} Os mixomas são os tumores benignos primários do coração mais frequentes (40 – 50%), seguidos dos lipomas, fibroelastomas papilares, rabdomiomas e outros tipos muito mais raros.^{1,2} São mais frequentes no sexo feminino (2:1) e ocorrem, geralmente, entre a terceira e a sexta década de vida.^{1,2,3} Têm origem no endocárdio, geralmente a partir do septo interauricular do bordo da fossa ovalis na aurícula, localizando-se, mais frequentemente, na aurícula esquerda (75%).¹ Os mixomas cardíacos são geralmente esporádicos, podendo mais raramente corresponder a mixomas cardíacos complexos (7%).^{1,4,5} Estes ocorrem em famílias, com padrão hereditário autossómico dominante, geralmente associadas a mixomas cutâneos, pigmentação cutânea, fibroadenomas mixomatóides mamários, adenomas pituitários, síndrome de Cushing por displasia suprarrenal primária e tumores testiculares, podendo ocorrer na forma familiar.^{1,4} São diagnosticados em indivíduos mais jovens e podem ser multifocais ou ter localizações atípicas.^{1,4}

O quadro clínico depende da localização, tamanho e mobilidade do tumor. Geralmente, está relacionado com embolização sistémica (10-45%), sintomas constitucionais (34-90%) e obstrução intracardíaca (54-95%).^{1,2,3,5} Os tumores de pequenas dimensões podem ser assintomáticos. A embolização sistémica é relativamente comum nos mixomas da aurícula esquerda, mais frequentemente para o sistema nervoso central e retina. Os sintomas gerais, atribuídos à produção de interleucina 6 pelo tumor, incluem febre, artralgias e mialgias, perda ponderal, cansaço, fenómeno de Raynaud, anemia (que pode ser hemolítica), elevação da VS e PCR, hiperglobulinemia, leucocitose, trombocitose/trombocitopenia. Os mixomas auriculares esquerdos podem produzir um quadro clínico idêntico ao da valvulopatia mitral, com dispneia e evidência de insuficiência cardíaca. Setenta por cento dos doentes têm hipertensão pulmonar na apresentação. Mais raramente a obstrução total temporária do orifício valvular pelo tumor pode resultar em síncope ou morte súbita. Em mais de metade dos casos a auscultação cardíaca pode revelar sopros sistólicos ou diastólicos, dependendo da localização, tamanho e mobilidade do mixoma, assim como da posição do doente. Pode igualmente ser possível identificar o “*plop* tumoral” após o segundo tom cardíaco. A ecocardiografia bidimensional é adequada para o diagnóstico, permitindo determinar a localização, tamanho, forma, inserção e mobilidade do tumor. Pode ser complementada pela ecocardiografia transesofágica, que, ao permitir melhor visualização das aurículas e septo interauricular, permite melhor determinação do local de inserção e características morfológicas dos mixomas. O diagnóstico definitivo exige a excisão tumoral e sua avaliação anátomo-patológica.^{1,6} Porém, tumores isolados da aurícula esquerda correspondem quase sempre a mixomas.¹ O tratamento consiste na excisão cirúrgica do mixoma. É geralmente curativo e está associado a excelente prognóstico a curto e longo prazo.^{1,6} Os tumores primários recorrem em 1 a 3 % dos casos esporádicos, geralmente devido a ressecção inadequada.⁵ No mixoma esporádico o *follow up* ecocardiográfico anual é recomendado nos primeiros 3-4 anos (período de maior risco de recorrência).⁵ A taxa de recorrência do mixoma familiar pode atingir os 25%, implicando um *follow up* anual para sempre, assim como o rastreio dos familiares.⁵

O caso clínico apresentado é ilustrativo da problemática inerente aos mixomas cardíacos. Apesar

de ser um tumor benigno, as suas características morfológicas e localização podem condicionar manifestações clínicas potencialmente letais. Neste caso, o mixoma auricular esquerdo induziu insuficiência cardíaca congestiva grave (classe IV NYHA) com hipertensão pulmonar, hipotensão sistémica, hepatopatia congestiva com compromisso da função hepática e insuficiência renal pré-renal. Este quadro terá evoluído num relativo curto espaço de tempo, já que a avaliação ecocardiográfica realizada 6 meses antes do internamento não revelou qualquer suspeita de massa intracardíaca. Por outro lado, surge associado a sintomas constitucionais, facto evidenciado sobretudo pelo quadro de anemia com ano de evolução, e agravamento à altura da admissão hospitalar. A excisão cirúrgica do mixoma auricular conduziu à recuperação completa do quadro clínico-laboratorial e imagiológico, o que confirma o potencial curativo da cirurgia e documenta o mixoma auricular com causa tratável de insuficiência cardíaca, mesmo em estádios avançados. A doente apresentava história de fibroadenomas mamários bilaterais de padrão histológico desconhecido. Contudo, dadas as características típicas do mixoma auricular, a idade de apresentação clínica, a ausência de história familiar e a inexistência de quadro sugestivo de alterações cutâneas ou endocrinopatias, a hipótese de forma familiar ou complexa de mixoma cardíaco parece muito pouco provável. ■

Bibliografia

1. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Eng J Med* 1995; 333: 1610-1617.
2. Pinede L et al. Clinical presentation of left atrial myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)* 2001; 80(3): 159-172.
3. Reilly JJ. et al. Case 9-1993 – a 23 year old man with fever, dyspnea, extensive bilateral infiltrates, and a question of heart failure. *N Eng J Med* 1993; 328: 640-647.
4. Mahilmaran A. et al. Familial cardiac myxoma – Carney’s Complex. *Tex Heart Inst J* 2003; 30: 80-82.
5. O’Rourke F et al. Atrial myxoma as a cause of stroke: case report and discussion. *CMAJ* 2003; 169(10): 1049-1051.
6. Larsson S et al. Atrial myxomas: results of 25’ years experience and review of the literature. *Surgery* 1989; 105(6): 695-698.