

Manifestações sistêmicas de um tumor cardíaco

Systemic manifestations of a cardiac tumour

Anabela Nunes*, Victor Gomes**

Resumo

Os autores apresentam um caso clínico de mixoma cardíaco que se manifestou por dois episódios de acidentes vasculares cerebrais (AVC) e mimetizou um processo de vasculite.

Tecem considerações sobre a complexidade e gravidade desta patologia, o seu diagnóstico diferencial, terapêutica e prognóstico.

Palavras chave: *mixoma, acidente vascular cerebral, fenómenos embólicos*

Abstract

The authors present a case report of cardiac myxoma, manifested by two cerebrovascular accidents and an episode mimicking of a vasculitis process.

Considerations of clinical features, differential diagnosis, treatment and prognosis.

Key words: *myxoma, cerebrovascular diseases, embolic effects*

Introdução

Os tumores cardíacos primitivos são raros. A sua incidência, nas séries autópsicas, é de 0,0017 a 0,05%, segundo Pernot e de 0,35, segundo Mc-Allister¹. Destes tumores, 75% são benignos e 25% malignos. Relativamente aos tumores benignos, 50% são mixomas e 20% rabiomiomas.

Os mixomas, foram reconhecidos pela primeira vez por Colombus em 1559 (em exame necrópsico), e só em 1952 é que Goldberg e colab. realizaram o primeiro diagnóstico pré-operatório, através de angiocardiografia².

Numa revisão bibliográfica da literatura internacional (artigos publicados entre 1971-1994), a incidência dos mixomas varia de série para série (Quadro I), verificando-se uma maior frequência entre a 3.^a e a 6.^a décadas de vida, sendo muito raros em

crianças^{3,4,5,6,7,8,9}.

Relativamente à sua frequência segundo o sexo, está descrita uma predominância de 3:1 do sexo feminino comparativamente ao masculino³.

A nível nacional, e conscientes de que os casos publicados não indicam a frequência de casos de mixoma diagnosticados, realizámos uma pesquisa bibliográfica da literatura portuguesa (entre 1989- 1994) e só registámos 4 casos^{2,11,22,23,24}.

A maioria dos autores considera o mixoma como uma verdadeira neoplasia benigna com potencialidade de malignização, enquanto outros alegam que resultam da organização de trombos que se formaram na superfície endocárdica e que sofreram degenerescência mixomatosa⁴.

Os mixomas cardíacos podem ser do tipo esporádico (90%), do tipo complexo ou síndrome (7-10%) (Quadro II)¹⁰.

Clinicamente, podem mimetizar uma variedade de outras doenças cardíacas (insuficiência cardíaca; pericardite; endocardite; miocardiopatia; hipertensão pulmonar) e não cardíacas (doenças auto-imunes/vasculites; infecciosas; neoplásicas; acidentes vasculares cerebrais; hematológicas, como, por exemplo, a anemia, a trombocitopenia, a policitemia), sendo necessário um elevado grau de suspeição para o seu diagnóstico^{2,11,12,13}.

O diagnóstico deve ser realizado o mais precoce possível, já que se trata de uma entidade clínica potencialmente tratável com redução do grau de morbidade e mortalidade.

Caso clínico

M.J.C.S., doente de 42 anos, sexo feminino, raça caucasiana, profissional de saúde, divorciada, natural e residente em Lisboa.

Admitida pelo Serviço de Urgência, a 14/12/1994, por quadro de desorientação tempororo-espacial, confusão mental e hemiparesia direita.

Em aparente estado de saúde até há 2 anos, quando inicia queixas de cervicodorsalgias persistentes, cuja intensidade dolorosa se acentuava com os movimentos posturais e ocasionavam, por vezes, queixas de cefaleias e de parestesias nos membros superiores. Simultaneamente, surgem lesões petequiais e equimoses subungueais.

Consulta um colega de Reumatologia e realiza vários exames (no sentido de identificar qualquer perturbação da coagulação, doenças auto-imunes, doença de Lyme) que, segundo informações obtidas, seriam todos negativos. No entanto, atendendo ao quadro clínico, foi mantida a hipótese de se tratar de vasculite, pelo que iniciou terapêutica com corticosteróides, verificando-se reversão das lesões pe-

* Assistente Eventual de Medicina Interna
 ** Assistente Hospitalar Graduado de Medicina Interna
 Serviço de Medicina, Hospital de S. José, Lisboa
 Recebido para publicação a 08.09.97

tequiais e melhoria das queixas dolorosas.

Em Março de 1994, reinicia queixas de cervicalgias de intensidade progressivamente mais acentuada, a que se associaram parestesias e diminuição da força muscular dos membros superiores. Realiza radiografia e TC da coluna cervical, sendo diagnosticada hérnia discal entre C6-C7 pelo que é submetida a intervenção cirúrgica. No pós-operatório reaparecem pequenas hemorragias nos leitos subungueais das mãos (com manutenção das provas de coagulação dentro dos valores normais) que revertem com o aumento da dose de corticóides.

Nessa data, instala-se quadro depressivo com períodos de instabilidade do humor. Numa tentativa de esclarecimento deste quadro, consulta um colega de Neurologia e realiza vários exames auxiliares de diagnóstico, incluindo punção lombar com exame citobioquímico, bacteriológico, imunológico e pesquisa serológica de vários vírus (exames a que não tivemos acesso), que não revelavam alterações (segundo informações fornecidas pelos familiares e confirmadas pelo colega de Neurologia). Após terapêutica com amitriptilina e ansiolíticos, regista-se uma melhoria desta sintomatologia.

Em Setembro de 1994, instala-se, subitamente, quadro de hemiparesia esquerda, paresia facial esquerda, de tipo central e incontinência dos esfínteres. É internada e efectua TC-CE (Fig. 1, 2, 3) e RMN-CE (Fig. 4, 5, 6) que evidenciam: "pequenas lesões isquémicas, tipo vasculite, no hemisfério cerebral direito". Após terapêutica de reabilitação, recupera progressiva e totalmente da hemiparesia, mantendo marcha de base alargada.

No dia 13/12/1994, no decurso de episódio de *stress* emocional e de grande ansiedade, inicia quadro de confusão mental, desorientação temporo-espacial, discurso incoerente e hemiparesia direita de predomínio braquial, pelo que é internada.

Não há história prévia ou acompanhante de episódios febris, tonturas, vertigens, perturbações auditivo-visuais, queixas cárdio-respiratórias, bem como gastrintestinais ou génito-urinárias.

Antecedentes pessoais: aos 16 anos, apendicectomia; em 1982, fractura do fémur direito (acidente de viação); em 1989, diagnóstico de mioma uterino. nega hábitos tabágicos, alcoólicos ou toxicod dependência, bem como hábitos sexuais promíscuos. nega HTA, diabetes, doenças do foro cárdio-respiratório. menarca aos 12 anos. IGIP - parto eutócito, nado vivo do sexo masculino.

Antecedentes familiares: irrelevantes: exame objectivo: (*elementos positivos*): regular estado geral. Idade aparente idêntica à real. Pele e mucosas coradas e hidra-

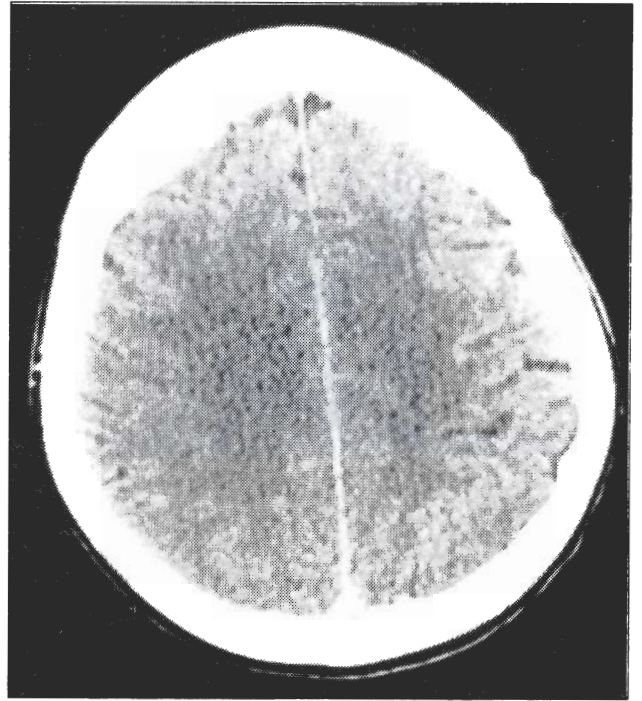


Fig. 1

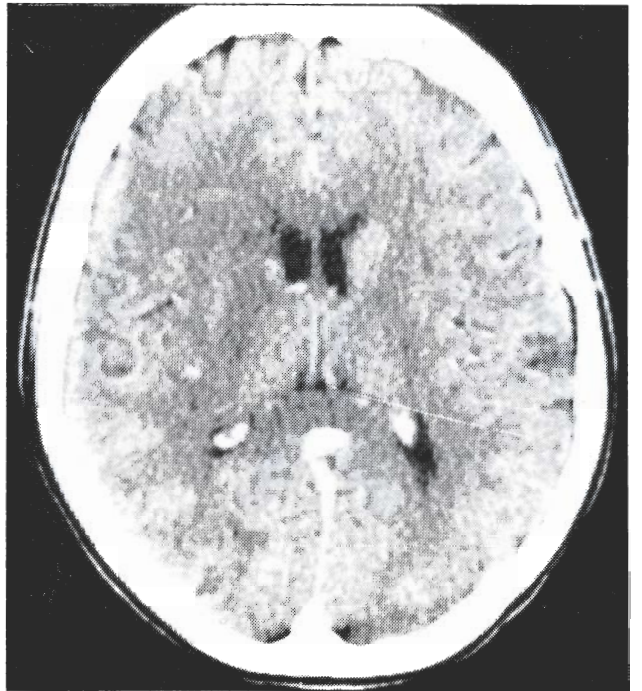
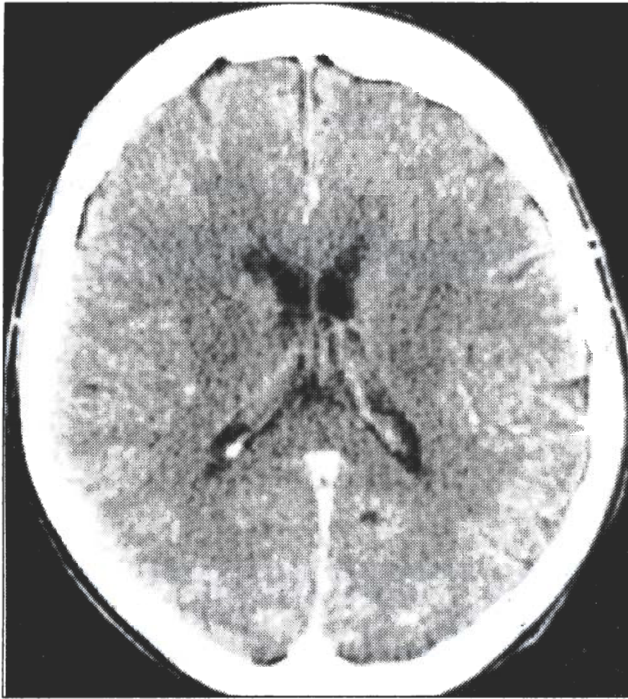


Fig. 2

tadas. Sem lesões petequiais ou equimoses. Sem edemas. Eupneica. T. axilar - 36,5 °C. TA - 150 / 80 mmHg. Pulso (radial, direito) - 70 p.p.m., regular, rítmico, amplo. Pulsos carotídeos sem alterações. Sem ingurgitamento jugular venoso visível. Tiróide não palpável. A nível torácico não apresentava alterações, nomeadamente à auscultação cárdica (realizada várias vezes, em diferentes posições) e à pulmonar. A nível abdominal não



Figs. 1, 2 e 3 – TC-CE (18/09/94). Pequenas imagens hipodensas temporo-parietais direitas e uma imagem heterogênea frontal polar direita (isquêmica? neoformativa?)

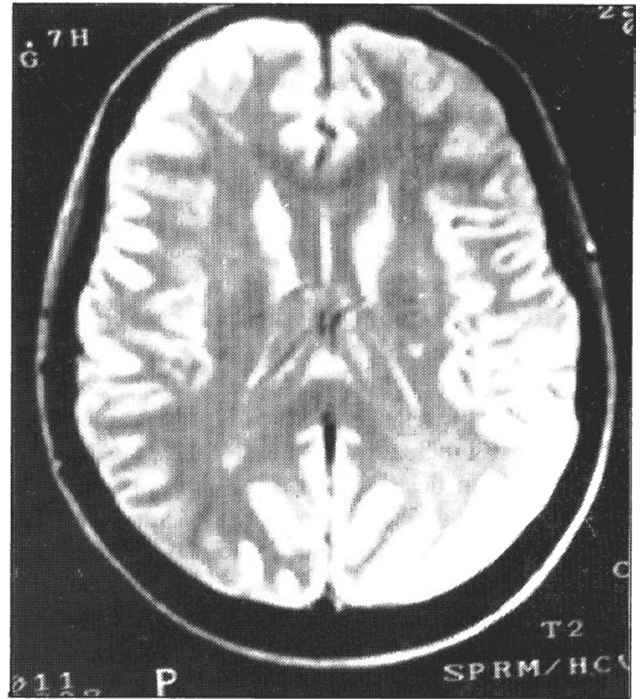


Fig. 5

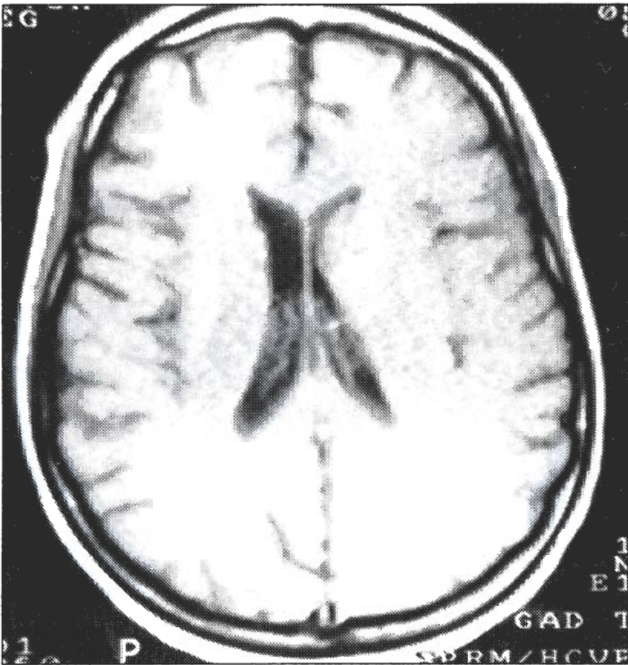
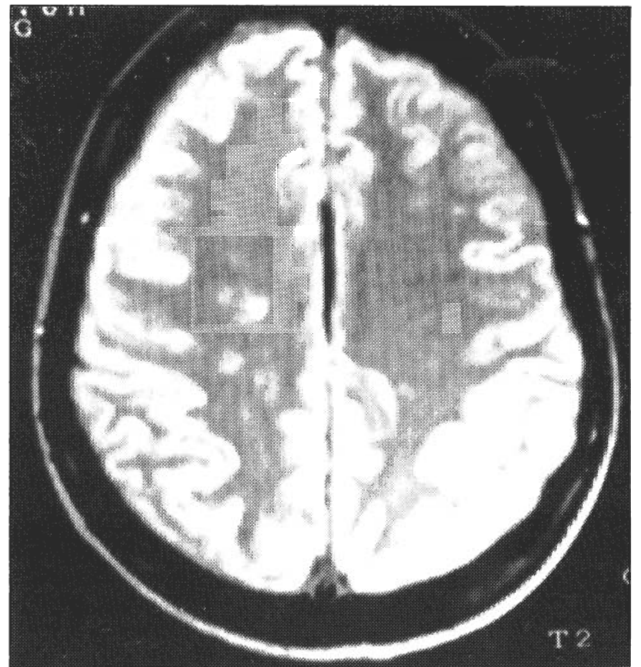


Fig. 4



Figs. 4, 5 e 6 – RMN-CE (26/09/94). Aspectos sugestivos de lesões isquêmicas, tipo vasculite.

se palpavam organomegalias. Sem adenomegalias palpáveis. Exame neurológico: doente acordada, apática, com voz monocórdica e discurso monossilábico. Desorientada no tempo, no espaço e em relação a ela própria. Défice de nomeação acentuado; compreensão mantida. Sem sinais meníngeos. Fundoscopia—palidez

papilar à esquerda. Hemiparesia direita de predomínio braquial. Sem alterações da sensibilidade. ROT diminuídos à direita. RCP em flexão à esquerda e esboça extensão à direita.

Exames complementares efectuados antes do internamento: TC-CE (18/09/94): “Pequenas imagens hipodensas temporo-parietais direitas e uma imagem heterogênea frontal polar direita (isquêmica? neoformati-

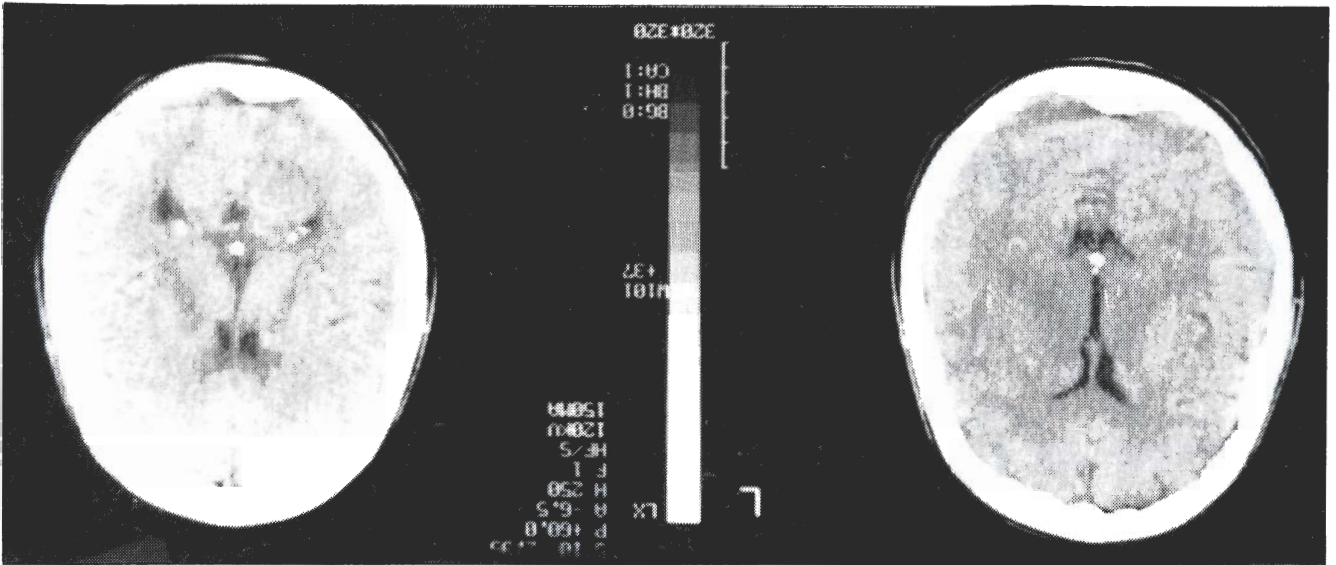


Fig. 7 – TC-CE (13/12/94). Algumas lesões lacunares dispersas, temporal esquerda e frontal direita. Sem evidência de lesão vascular aguda.

va?). RMN-CE (26/09/94): “Aspectos sugestivos de lesões isquêmicas, tipo vasculite.” Ecodoppler carotídeo e Doppler transcraniano (30/09/94): “Padrão de normalidade anatômica e hemodinâmica dos troncos supra-aórticos”.

Exames complementares efectuados durante o internamento:

Hemograma: normal com V.S. de 20mm na 1.ª h. F. renal e hepática: normais. Proteínas totais 7,7 g/dl com globulinas normais. Mantoux 10 U negativo. Serologias (hepatite A, B, C; sífilis; HIV1 e HIV2; toxoplasmose; CMV; Ep. Bar; H. simplex; borrelia) negativas.

Marcadores de doenças auto-imunes (C3; C4; CH100; CH50; P.C.R.; RA test; Waller-Rose; ANA; anti-DNA; anti-RNA; anti-RNP; anti-Ssa; anti-SSm; anti-SSb; anticorpos anticardiolipina) valores normais.

L.C.R.: exame citobioquímico normal; exame bacteriológico, directo e cultural, micológico, parasitológico e pesquisa de BK (directo e cultural) negativos. Pesquisas de anticorpos anti-borrelia, CMV, EBV, HSV, toxoplasmose negativa. Estudo imunoelctroforético das proteínas sem alterações. Estudo completo da coagulação com perfil cromatográfico dos aminoácidos plasmáticos e urinários: dentro dos valores normais. E.C.G. sem alterações. Telerradiograma do tórax sem alterações. TC-CE (13/12/94): “Algumas lesões lacunares dispersas, temporal esquerda e frontal direita. Sem evidência de lesão vascular aguda”. (Fig. 7) RMN-CE (19/12/94): “Aspectos compatíveis com processo de vasculite, interessando territórios de distribuição vascular de pequenos vasos (perforantes; junção artérias perforantes/artérias penetrantes), de predomínio à esquerda” (Fig. 8,9) Angiografia digi-

tal dos vasos supra-aórticos sem alterações

E.E.G.: “Lentificação difusa da electrogénese de base, com acentuação focal em área temporal do hemisfério cerebral esquerdo. Escassa actividade paroxística com a mesma localização”. Ecocardiograma (05/01/95): “Volumosa massa intra-auricular esquerda, prolapsando em parte para o ventrículo esquerdo, em sístole.” (Fig. 10) Ecocardiograma transesofágico: “Confirma a existência da massa na AE (23 x 34), móvel, franjada, inserida no septo LA a nível do foramen ovale, prolapsando para o VE”.

Clinicamente, a partir do 2.º dia de internamento, há reversão da hemiparesia. Mantém períodos de confusão mental e de desorientação temporo-espacial.

A 06/01/1995 é transferida para o Serviço de Cirurgia Cardiorádica do hospital de St.ª Marta, sendo submetida a ressecção cirúrgica do tumor.

O exame histológico confirmou tratar-se de um mixoma (formação polipóide com cerca de 1 cm de diâmetro, consistência mole, gelatinosa).

O ecocardiograma realizado posteriormente revelou: “Válvulas sem alterações. VE de dimensões normais, com boa função sistólica global. AE e cavidades direitas normais. Sem imagens intracardíacas e sem derrame pericárdico”.

Ao fim de um mês, encontrava-se assintomática, com recuperação das alterações neurológicas.

Efectuou-se o desmame progressivo dos corticóides e actualmente não faz qualquer terapêutica.

Comentários

Os mixomas crescem da superfície endocárdica

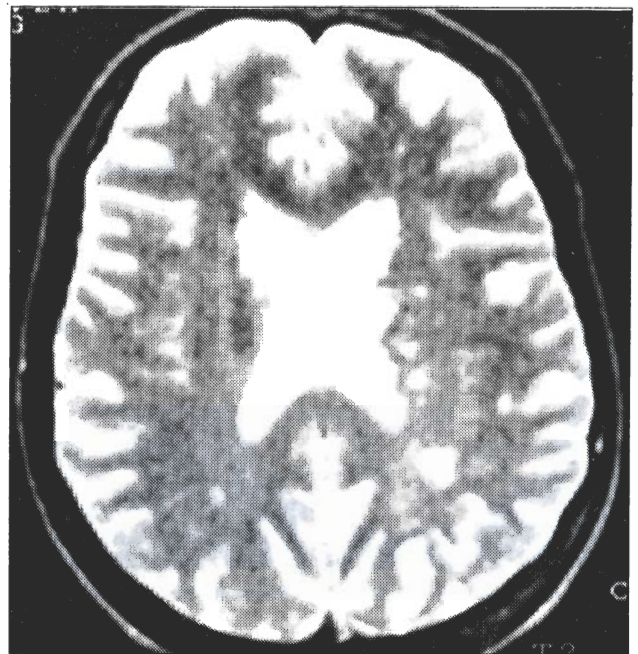
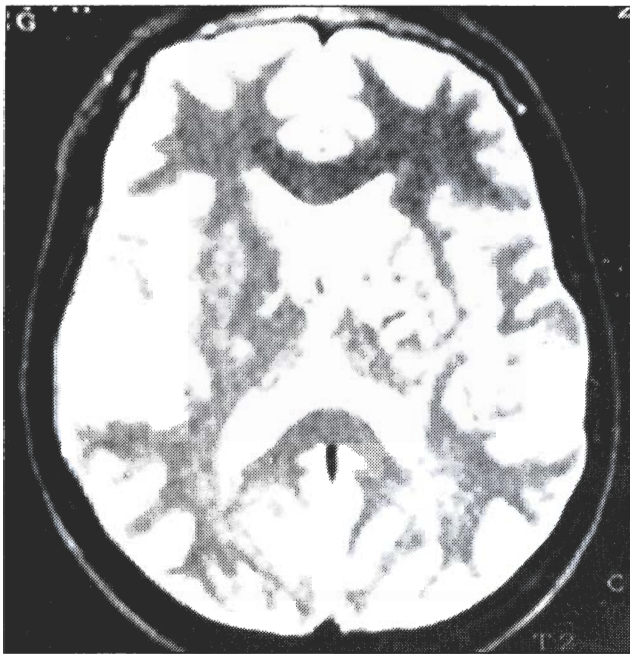


Fig. 8, 9 – RMN-CE (19/12/94). Aspectos compatíveis com processo de vasculite, interessando territórios de distribuição vascular de pequenos vasos de predomínio esquerdo.

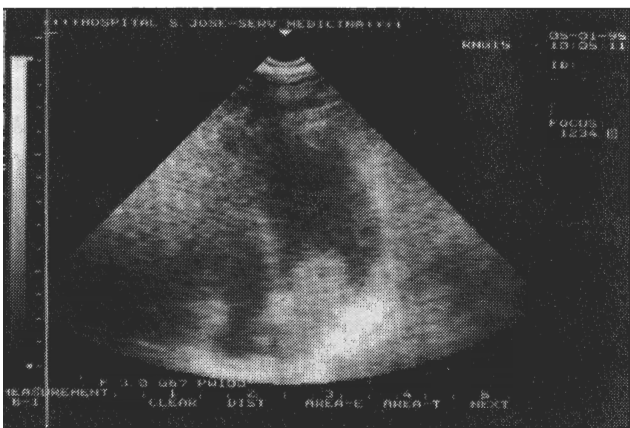


Fig. 10 – Ecocardiograma (5/01/95). Volumosa massa intra-auricular esquerda, que prolapsa em parte, para o ventrículo esquerdo em sístole.

de qualquer das 4 câmaras cardíacas ou septos e tendem a invadi-las¹¹: aurícula esquerda (75%); aurícula direita (18%); equitativamente de cada ventrículo (7%). Em 85% dos casos, originam-se no septo inter-auricular (mais frequente na *fossa ovalis*).

Macroscopicamente, são friáveis, de 4-8 cm de diâmetro, de consistência gelatinosa, pálidos, polipóides/vilosos (80%), globulares (20%); frequentemente calcificados. Pouco vascularizados, podem ter áreas de necrose ou hemorragia².

Microscopicamente, são constituídos por células poliédricas com um núcleo pequeno e redondo, dispersas num estroma eosinofílico mixomatoso. No

estroma predominam mucopolissacáridos, linfócitos, histiócitos, plasmócitos e mastócitos².

Perante a história de 2 acidentes vasculares cerebrais, localizados em diferentes territórios, em doente do sexo feminino, jovem, sem arritmias, com estudo da coagulação e marcadores de doença imunológica normais e sem alterações no estudo dos vasos supra-aórticos, colocou-se a hipótese de possível etiologia cardíaca, apesar do exame objectivo, do ECG e da telerradiografia do tórax não revelarem alterações.

A realização do ecocardiograma permitiu o diagnóstico ao evidenciar uma volumosa massa na aurícula esquerda, confirmada por ecocardiograma transesofágico.

Estes exames são meios auxiliares de diagnóstico primordiais nesta patologia. Permitem esclarecer a eventual existência de lesões intracavitárias, endocárdicas ou miocárdicas; identificar a estrutura do mixoma (focos de necrose, quistos); detectar mixomas bilaterais; possibilitar a monitorização, intra-operatória, da remoção do tumor^{3,11,13,14,15}.

Após a ressecção cirúrgica, o exame histológico do tumor concluiu tratar-se de um mixoma da aurícula esquerda.

Os mixomas, devido às suas características (número, localização, dimensões, estrutura e capacidade de invasão) podem manifestar-se com uma variedade de sintomas: obstrutivos, gerais ou embólicos^{2,11,12,13,16,17}.

Os sintomas obstrutivos resultam do efeito de

massa, da mobilização, invasão dos orifícios valvulares e/ou câmaras cardíacas que ocasiona quadros clínicos sugestivos de insuficiência cardíaca (direita ou esquerda), hipertensão pulmonar, edema pulmonar, enfarte pulmonar, arritmia e obstrução da veia cava superior.

No caso apresentado, a doente negou, persistentemente, qualquer queixa do foro cárdio-respiratório; ao exame objectivo, não se evidenciavam sinais de congestão venosa periférica nem alterações na auscultação cardíaca. Igualmente, o ECG e a telerradiografia do tórax não revelavam alterações.

Este facto é interessante, porquanto existia um mixoma volumoso, pediculado, que protusava para o ventrículo esquerdo e que deveria ocasionar sinais e sintomas de insuficiência cardíaca esquerda, o que não se verificou.

Em relação às queixas de cervicodorsalgias, parestesias, lesões petequiais e equimoses subungueais, que foram interpretadas, inicialmente, como podendo tratar-se de um processo de vasculite o que levou ao início de corticoterapia, não eram mais do que alguns dos sintomas gerais e embólicos sistémicos que podem surgir associados ao mixoma.

Os processos embólicos podem ser sistémicos ou pulmonares. Os sistémicos ocorrem em 30-70% dos doentes com mixoma na aurícula esquerda devido à obstrução das artérias (cérebro, rins, membros inferiores, bifurcação aórtica) por fragmentos do tumor ou do trombo aderente ao mixoma^{3,11,17}.

Na literatura está descrita uma incidência de embolia no sistema nervoso central em 10-45% dos doentes com mixoma, sendo afectado mais frequentemente o hemisfério esquerdo e o território da artéria cerebral média⁶.

Nestas situações, os sintomas neurológicos representam, com frequência, a única manifestação da existência do mixoma, e são diferentes conforme a localização e extensão das lesões. De facto, pode-se afirmar que o mixoma pode ser a causa tratável do acidente vascular cerebral.

Do ponto de vista neuro-radiológico (TC-CE, RMN-CE e angiografia) podem surgir lesões isquémicas, lacunares ou não, lesões hemorrágicas, alterações locais nas paredes das artérias que vão desde a dilatação e a irregularidade até à formação de aneurismas¹⁸.

Assim, no caso apresentado, o primeiro processo embólico manifestou-se com um quadro de hemiparesia esquerda e paresia facial homolateral relacionado com lesões isquémicas tempororo-parietais direitas, e o segundo com um quadro de confusão mental, desorientação tempororo-espacial e hemiparesia direita, devido a lesões lacunares dispersas. A angiografia não revelou alterações.

O mixoma pode representar a maior fonte de morbidade neurológica. A sua ressecção reduz a morbidade a 5%, mas pode haver complicações neurológicas alguns anos após a intervenção.

Está descrita uma recorrência do mixoma em 5-7% dos casos (remoção incompleta? múltiplos focos de desenvolvimento? transformação maligna? metástase do tumor?) pelo que se impõe um *follow-up* regular¹⁹.

O diagnóstico desta patologia pode ser moroso (estão descritos casos de 5-20 anos de evolução antes do diagnóstico e até casos em que este só se efectuou durante exame necrópsico). De facto, a maior parte dos mixomas pequenos e assintomática e, por outro lado, quando adquirem dimensões que ocasionam sintomatologia, esta pode ser interpretada erroneamente, se não se tiver presente esta entidade nosológica.

O prognóstico vai depender do tempo de evolução da doença e suas consequências, das características do mixoma (dimensão, localização, tamanho do pedículo, possibilidade de provocar obstrução ou ser fonte de embolização por material do tumor).

Nos casos em que só se efectua terapêutica médica, o prognóstico é reservado, podendo ocorrer síncope ou morte súbita; mas quando se realiza a ressecção radical do tumor e *bypass* está descrita uma taxa de sobrevida de 71%²⁰.

Bibliografia

1. Mc Allister HA. Primary tumor and cyst of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol* 1979; 4: 2.
2. Silverman NA, Primary Cardiac tumors. *Annals of Surgery* 1980; 191(2): 127-138.
3. Peters MN, et al. The Clinical Syndrome of Atrial Myxoma. *JAMA* 1974; 230(5): 695-701.
4. Aldridge HE, Greenwood WF. Myxoma of the left atrium. *Br Heart J* 1960;22: 189.
5. Bulkley BH, Hutchins GM. Atrial myxomas: a fifty year review. *American Heart J* 1979; 97(5): 639-643.
6. Hofmann E et al. Cranial MRI and CT in patients with left atrial myxoma. *Neuroradiology* 1992; (34): 57-61.
7. Burke AP, Virmani R. Cardiac Myxoma- a clinicopathologic study. *Anatomic Pathology* 1993;100(6): 671-680.
8. McCarthy PM, et al. The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; (91): 389-396.
9. Farah MG. Familial Cardiac Myxoma- study of relatives of pati-

- ents with myxoma". Chest 1994;105(1): 65-68.
10. Vatterott PJ, et al. Syndrome cardiac myxoma: More than just a sporadic event. American Heart J 1987;114(4): 886-889.
 11. Scully R, et al. Case Records. N Eng J Med 1987; 317(1): 35-42.
 12. Castleman B, McNeely BU, Case Records. N Eng J Med 1970; 283(21): 1157-1164.
 13. Goodwin JF. Diagnosis of left atrial myxoma. Lancet 1963; I 464-467.
 14. Paulsen W, et al. Left atrial myxoma: report of six cases and review of the literature CMA J 1980; 123: 518-523.
 15. Buchanan RRC, et al. Left atrial myxoma mimicking vasculitis: echocardiographic diagnosis. CMA J 120: 1540-1542.
 16. Talley RC, et al. Right atrial myxoma- unusual presentation with cyanosis and clubbing. American J Med 1970;48: 256-260.
 17. Silverman J, et al. Cardiac Myxomas with Systemic Embolization. Circulation 1962;26: 99-103.
 18. Gee T, Bazan C, Jinkings JR. Imaging of cerebral infarction caused by atrial myxoma. Neuroradiology 1994;36: 271-272.
 19. Browne WT, et al. Fulminant brain necrosis from atrial myxoma showers. Stroke 1993; 24(7): 1090-1092.
 20. Vidne B, et al. right atrial myxoma- case report and review of the literature. Israel J Med SCI 1971; 7 (10): 1196-1200.
 21. Nunes H, Ramos JMS, Abreu J et al. Recidiva de mixoma auricular em doente com prótese mecânica- a propósito de um caso clinico. Rev Port Card 1993; 12(5): 461-468.
 22. Machado I, Lourenço A, Macedo F et al. Mixoma auricular- a propósito de um caso clinico. Rev Port Card 1994; 14(4): 325-327.
 23. Serrano A, Machado J, Gonçalves LP, Proença R. Mixoma da aurícula repetição. Acta Médica Portuguesa 1994; 7: 561-563.
 24. Martins T, Puig J, Macedo F et al. Mixoma isolado do ventrículo direito- a propósito de um caso clinico. Rev Port Card 1996; 15(4): 323-328.
 25. Goodwin JF. The Spectrum of Cardiac Tumors. Am J Cardiol 1968; 21: 307-314.
 26. Klaus R. Cardiac Myxomas. N Eng J Med 1995; 333: 1610-1617.