

## MIXOMA EM ÁTRIO DIREITO: RELATO DE CASO

### MYXOMA IN THE RIGHT ATRIUM: CASE REPORT

Nathana Aquino Mendes Estrela<sup>1</sup>, José Eduardo da Cruz Sales<sup>2</sup>, Francisco das Chagas Monteiro Júnior<sup>3</sup>

#### Resumo

**Introdução:** Tumores cardíacos são neoplasias malignas ou benignas que podem ter origem no endocárdio, camada muscular ou pericárdio. Os tumores benignos representam cerca de 75% dos casos, sendo os mixomas o tipo mais comum. A maioria tem origem no átrio esquerdo (cerca de 80%). **Objetivo:** Relatar caso de mixoma gigante em átrio direito diagnosticado em paciente assistida em um hospital de referência no Maranhão. **Métodos:** Acompanhamento da evolução hospitalar da paciente, e dos resultados de exames realizados. **Resultado:** Os sintomas clínicos e o ecocardiograma transtorácico, que evidenciou a presença de um grande tumor, medindo 8x5 cm e ocupando todo o ventrículo direito e grande parte do átrio direito, embasaram o diagnóstico. **Conclusão:** O tratamento foi cirúrgico, com exérese precoce do tumor; um ecocardiograma de controle, realizado após 25 dias da cirurgia, evidenciou função cardíaca normal.

**Palavras-chave:** Átrio direito. Neoplasias. Mixoma.

#### Abstract

**Introduction:** Cardiac tumors are malignant or benign neoplasms that may originate in the endocardium, muscular layer or pericardium. Benign tumors account for about 75% of cases, myxomas being the most common type. Most of them originate in the left atrium (about 80%). **Objective:** To report a case of right atrial giant myxoma diagnosed in a patient assisted at a referral hospital in Maranhão, Brazil. **Methods:** Follow-up of the patient's hospital evolution and the results of the tests performed. **Results:** Clinical symptoms and transthoracic echocardiography, which showed the presence of a large tumor measuring 8x5 cm, occupying the entire right ventricle and a large part of the right atrium, supported the diagnosis. **Conclusion:** The treatment was surgical, with early tumor removal; control echocardiography performed 25 days after surgery showed normal cardiac function.

**Keywords:** Right atrium. Neoplasms. Myxoma.

#### Introdução

Os tumores cardíacos são neoplasias malignas ou benignas que podem ter origem no endocárdio, camada muscular ou pericárdio. Podem ser primários ou metastáticos (também chamados secundários) e apresentam incidência relativamente rara. A incidência dos tumores cardíacos primários varia de 0,02% a 0,05% em estudos de autópsias, já os tumores secundários apresentam incidência de 1%<sup>1</sup>.

Os tumores benignos representam cerca de 75% dos casos, sendo que 50% destes são constituídos pelos mixomas, e o restante por lipomas, fibroelastomas papilares e rabiomiomas. Cerca de 25% dos tumores cardíacos exibem características de malignidade ou se comportam de tal forma, sendo 95% constituídos por sarcomas e 5% por linfomas<sup>2</sup>.

Os mixomas compõem a maioria dos tumores cardíacos, chegando a corresponder a 50% deles em alguns estudos. A incidência anual desse tumor é de 0,5 por milhão da população e sua incidência é mais comum em adultos de 30 a 50 anos, embora possa acometer indivíduos de qualquer faixa etária, entre 1 a 83 anos. Predominam no sexo feminino (65%), e 4,5% a 10% dos mixomas cardíacos ocorrem em pessoas da mesma família. Dessa forma, recomenda-se o rastreio em parentes de primeiro grau de pacientes portadores de mixomas<sup>3,4</sup>.

Aproximadamente 75 a 80% têm origem no átrio

esquerdo, 10% a 20%, no átrio direito e de 5% a 10%, em ambos os átrios. Podem, contudo, se originar em outros locais, como aorta, artéria pulmonar, ventrículos, valvas cardíacas ou mesmo em outros órgãos, entre eles ossos e pulmões<sup>5,6</sup>.

A maioria dos mixomas cardíacos são únicos (>90%), mas mixomas cardíacos múltiplos também podem ocorrer, especialmente, nos casos de Síndrome de Carney<sup>7</sup>.

Os mixomas cardíacos são, geralmente, tumores pedunculados e encontram-se fixados por um pedículo proveniente do septo interatrial em torno da fossa oval. A patogênese do mixoma cardíaco é ainda pouco entendida, principalmente, naqueles de ocorrência esporádica. Nos casos de mixomas cardíacos familiares, a patogênese é mais bem esclarecida. A Síndrome de Carney corresponde a 7% de todos os mixomas cardíacos e contribui para a maioria dos casos familiares destes. A mesma consiste em uma síndrome autossômica dominante, caracterizada pela formação de mixoma no coração e em diversos sítios extra cardíacos, por pigmentação cutânea lentiginosa, por hiperatividade endócrina e por outros tumores, como os das células de Sertoli testiculares, o adenoma pituitário e os tumores da tireoide<sup>7,8</sup>.

O quadro clínico é inespecífico, o que pode dificultar ou retardar o diagnóstico, e é determinado pela localização, tamanho e mobilidade do tumor. Os sintomas estão presentes em 75% a 90% dos casos e compre-

<sup>1</sup> Residência em Clínica Médica. Hospital Universitário Universidade Federal do Maranhão - UFMA.

<sup>2</sup> Residência em Cardiologia. Hospital Universitário Universidade Federal do Maranhão - UFMA.

<sup>3</sup> Supervisor da Residência em Cardiologia. Hospital Universitário. Universidade Federal do Maranhão - UFMA.  
Contato: Nathana Aquino Mendes Estrela. E-mail: nathanaaquinom@hotmail.com

endem: sintomas constitucionais (febre, anorexia, perda de peso, astenia), em 30 a 90% dos pacientes; fenômenos embólicos, em 16% a 50%; e distúrbios hemodinâmicos e obstrutivos, em 40 a 60% dos pacientes<sup>2,6</sup>.

Os achados obstrutivos cardíacos incluem tontura, dispneia, tosse, edema pulmonar e insuficiência cardíaca; resultam da interferência mecânica do tumor na válvula mitral; e correspondem aos achados mais comuns da tríade. A embolia tumoral é outra apresentação clínica comum e pode afetar a circulação sistêmica ou pulmonar, a depender da localização do tumor e patência do forame oval<sup>7</sup>.

Sintomas sistêmicos, secundários ao mixoma cardíaco, incluem sintomas inespecíficos, que levam à confusão e dificultam o diagnóstico, pois podem simular doenças imunológicas, como colagenoses<sup>2</sup>.

A célula que dá origem ao mixoma é desconhecida. Macroscopicamente, os mixomas têm formato irregular, gelatinoso, brilhante e com múltiplas colorações, podendo apresentar pontos de calcificação. Por sua natureza pedunculada, podem se mover e eventualmente obstruir vias de entrada ou saída, dependendo de sua localização<sup>4</sup>.

As características morfológicas desses tumores são de suma importância para identificação dos mesmos. Estas, associadas à suspeita clínica e às características ecocardiográficas, são capazes de diagnosticar a maioria dos tumores. Tanto ao ecocardiograma transtorácico, quanto ao transesofágico, o mixoma se mostra geralmente aderido a alguma porção do septo interatrial, ou, quando não visualizado, pode-se notar uma tração ou protrusão do septo quando o tumor se movimenta em direção à valva atrioventricular. É importante a diferenciação entre os tumores cardíacos e outras estruturas, como trombos e vegetações. Os mixomas, além de aderidos ao septo, têm consistência heterogênea e podem apresentar pontos brilhantes e calcificações, enquanto os trombos se localizam nos apêndices atriais e têm consistência homogênea<sup>1</sup>.

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica precoce, pois, apesar de sua natureza benigna, os pacientes não tratados podem desenvolver complicações, como falência cardíaca por obstrução mecânica do tumor, arritmias ventriculares, fenômenos embólicos e até morte súbita. Durante a cirurgia pode ocorrer deslocamento de fragmentos tumorais, por isso, a mesma deve ser feita com o mínimo de manipulação possível. Os mixomas atriais podem recorrer, principalmente, por dois motivos: falha em não identificar um segundo sítio neoplásico e excisão incompleta do tumor. O prognóstico após a cirurgia é excelente, com altas taxas de sobrevida, no entanto, recomenda-se acompanhamento periódico por ecocardiografia de controle, visando identificar possíveis recorrências do tumor<sup>1,2</sup>.

## Relato de caso

Paciente, sexo feminino, 30 anos, dona de casa, deu entrada na enfermaria do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão, no dia 24/07/17, referindo que, há um ano e quatro meses, tinha se iniciado um quadro de epigastria associada a sintomas dispépticos, astenia intensa e edema de membros inferiores, que evoluiu para anasarca. Posteriormente,

passou a apresentar tontura e dispneia aos esforços moderados. Procurou auxílio médico em unidades de pronto socorro de sua cidade, onde refere ter realizado exames de imagem que detectaram grande quantidade de líquido livre em cavidade abdominal e tórax. Ainda nesse período, apresentou episódio de hipotensão associado a hemiparesia esquerda, recebendo o diagnóstico de acidente vascular cerebral (SIC). Evoluiu com melhora progressiva e recuperação dos movimentos, persistindo apenas com hipersensibilidade em hemisfério esquerdo. Refere também ter apresentado alguns episódios de crise convulsiva, sendo o último cerca de 15 dias antes da admissão, tendo naquela ocasião procurado atendimento no Pronto Socorro de outro município. Durante permanência neste hospital foram realizados vários exames para investigação, entre eles uma radiografia simples do tórax, que evidenciou cardiomegalia e derrame pleural (SIC), e um ecocardiograma transtorácico, que mostrou dilatação das cavidades cardíacas direitas e a presença de uma massa tumoral em átrio direito, sendo, então, solicitada sua transferência para o Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão para realização da cirurgia de ressecção do tumor.

Paciente sem comorbidades prévias. Pai hipertenso e diabético e mãe dislipidêmica, negava tabagismo e etilismo. Na admissão, fazia uso de carvedilol 12,5 mg de 12/12h e ranitidina. Ao exame clínico inicial, apresentava-se em estado geral regular, lúcida, orientada, eupneica em ar ambiente, acianótica, anictérica, hipocorada (+/4+) e sem edema. Pressão arterial = 90/74 mmHg, frequência cardíaca = 92 bpm, eupneica (fr: 16 ipm) e temperatura axilar = 35,5°C. Ritmo cardíaco regular, em dois tempos, bulhas normofonéticas, com sopro diastólico mais audível em foco tricúspide; murmúrio vesicular presente em ambos os hemitórax, estando discretamente reduzido em bases, sem ruídos adventícios. Abdome plano, flácido, doloroso em região epigástrica e hipocôndrio direito; fígado palpável a  $\pm$  4 cm do rebordo costal direito; ruídos hidroaéreos presentes e ausência de sinais de ascite. Extremidades sem edemas, bem perfundidas, pulsos presentes e simétricos.

Durante a internação, foram realizados novos exames de laboratório e de imagem. Ecocardiograma transtorácico realizado no dia 25/07/17 e evidenciada a presença de um grande tumor, ocupando todo o ventrículo direito e grande parte do átrio direito, fixado ao ápice, apresentando superfície irregular, medindo 8x5 cm, com áreas de coleção líquida em seu interior. O exame mostrou, ainda, hipocinesia difusa do VD de grau discreto e sinais de redução do relaxamento de VE.

No dia seguinte, a paciente foi submetida a ressecção cirúrgica do tumor e plastia da valva tricúspide, sem intercorrências, sendo encaminhada para a UTI cardiológica, e, após 5 dias, encaminhada à enfermaria.

Durante sua estadia na enfermaria, apresentou novo episódio de crise convulsiva tônico-clônica. Um ecocardiograma transesofágico foi realizado, sendo descritos os seguintes achados: mínimo derrame pericárdico; aumento importante do átrio direito; demais câmaras de tamanhos normais; função sistólica biventricular preservada; valva tricúspide com folhetos finos, boa abertura e refluxo importante; demais valvas sem altera-

ções; septo interatrial íntegro e ausência de trombos.

Ainda na enfermaria, foi avaliada pela equipe de neurologia, devido à história de AVC e a presença da hemiparesia à esquerda. Uma RNM do crânio evidenciou uma lesão sequelar isquêmica temporoparietal direita e outra cerebelar esquerda, sendo postulada a embolia tumoral como principal causa. Seguindo orientação especializada, a paciente foi mantida em uso de anti-convulsivante (fenitoína) e orientada para acompanhamento neurológico ambulatorial após a alta hospitalar.

## Discussão

O presente estudo relata um caso de mixoma cardíaco em paciente assistido na enfermaria do Serviço de Cardiologia do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão-HUUFMA.

De acordo com a literatura, a maioria dos tumores cardíacos é benigna e cerca de 50% destes correspondem aos mixomas. Os mixomas estão localizados em sua maioria nos átrios, sendo o átrio esquerdo o principal sítio de localização destes tumores (83%). A maioria dos mixomas cardíacos são únicos, apesar de mixomas cardíacos sincrônicos múltiplos poderem ocorrer, especialmente, nos casos de síndrome de Carney, e possuem diâmetro que varia de 4 a 8 cm<sup>2,7</sup>. No caso relatado, tratava-se de um tumor único, chamando atenção a sua localização em átrio direito, mais rara, e seu tamanho acima do comumente relatado, inclusive invadindo o ventrículo direito.

A prevalência dos mixomas é mais alta em indivíduos do sexo feminino, como foi o caso relatado. A idade da paciente, de 30 anos, encontra-se dentro da faixa relatada na literatura, que abrange desde indivíduos muito jovens (2 meses) até idosos (acima dos 60 anos). Mixomas produzem manifestações clínicas na maioria dos pacientes acometidos, que podem incluir sintomas constitucionais, inespecíficos, como febre, astenia, perda de peso e mialgia, entre outros; sintomas obstrutivos, como tontura, dispneia, tosse, edema pulmonar e

insuficiência cardíaca; e manifestações embólicas<sup>7,8</sup>.

De forma compatível com o descrito na literatura, no caso relatado a paciente apresentou inicialmente sintomas inespecíficos, incluindo astenia intensa, e evoluiu com manifestações compatíveis com insuficiência cardíaca, incluindo dispnéia, tontura e edema, inicialmente de membros inferiores evoluindo progressivamente para anasarca.

Um aspecto peculiar do caso relatado foi a ocorrência de um acidente vascular cerebral, confirmado por ressonância de encéfalo, por provável embolia tumoral, e episódios de crise convulsiva. Embora este tipo de manifestação esteja previsto na evolução de pacientes com mixoma cardíaco, na prática clínica, considerando a raridade deste tipo de tumor, o seu diagnóstico pode não ser prontamente lembrado, o que pode, consequentemente, retardar a única forma de tratamento eficaz, que é a ressecção cirúrgica<sup>9-11</sup>.

O diagnóstico de mixoma cardíaco é feito, na maioria das vezes, por meio da ecocardiografia, como foi o caso da paciente; método também muito útil na diferenciação de outras estruturas, como trombos e vegetações, fato de suma importância, com implicações óbvias para o tratamento adequado<sup>9</sup>.

O tratamento cirúrgico, através da excisão do tumor, costuma apresentar resultados satisfatórios, observando-se altas taxas de sobrevivência a longo prazo<sup>10</sup>.

O tratamento da paciente em estudo foi cirúrgico, com exérese precoce do tumor. Um ecocardiograma de controle, realizado após 25 dias da cirurgia, evidenciou função cardíaca normal.

A paciente recebeu alta 32 dias após a cirurgia, assintomática, em bom estado geral e sem sinais clínicos de comprometimento da função cardíaca, apenas apresentando déficit motor à esquerda, de predomínio braquial.

Seguindo orientação especializada, a paciente foi mantida em uso de anti-convulsivante (fenitoína) e orientada para acompanhamento neurológico ambulatorial após a alta hospitalar.

## Referências

- Karigyo CJT, Silva FBF. Tumores cardíacos: uma breve revisão da literatura. *Rev. Med. Res*, 2014; 16: 27-34.
- Shapiro LM. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Heart*, 2001; 85(2): 218-222.
- Acebo E, Van-Bernal JF, Gómez-Róman JJ, Revuelta JM. Clinicopathologic study and DNA analysis of 37 cardiac myxomas. *Chest*, 2003; 123:1379-1385.
- Stolf N A G, Benício A, Moreira L F P, Rossi E. Mixoma de átrio direito com origem na veia cava inferior: uma localização rara com implicações diagnósticas e terapêuticas. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 2000; 15(3): 255-258.
- Barbuto C, Sueth DM, Pena FM, Vieira MA, Franklin MM, Teixeira MA. Mixoma atrial esquerdo. *Rev SOCER*, 2006; 19(2): 180-183.
- Silva RP, Pinheiro A, Costa I, Costa Filho JE, Rodrigues Sobrinho CRM, Andrade PJN, et al. Cardiac tumours: clinical, echocardiographic and pathological features. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 2003; 18(1): 60-64.
- Coates EO, Drake EH. Myxoma of the right atrium variable right to left shunt: clinical and physiologic observations and report of a case with successful operative removal. *The New England Journal of Medicine*, 2010; 7: 166-169.
- Braunwald E. *Tratado de medicina cardiovascular*. 10 ed. São Paulo: Elsevier; 2017.
- Peters PJ, Reinhardt S. The echocardiographic evaluation of intracardiac masses: a review. *J Am Soc Echocardiogr*, 2006; 19(2): 230-240.
- Li H, Guo H, Xiong H, Xu J, Wang W, Hu S. Características clínicas e resultados cirúrgicos do mixoma do átrio direito. *J Card Surg*, 2016; 31: 15-17.
- Eira C, Mota A, Silvério R, Monteiro R, Monteiro A. Mixoma auricular: uma causa rara de acidente vascular cerebral isquêmico. *Rev Soc Bras Clin Med*, 2018; 16(1): 48-51.