

RABDOMIOMA DO CORAÇÃO. RELATO DE UM CASO OPERADO COM SUCESSO

ORLANDINO DIAS ALMEIDA, ANTONIO CARLOS C. CARVALHO, PAULO SÉRGIO T. CORTELLAZZI,
VERA MÁRCIA L. GIMENES, MOACIR F. GODOY, LUIZ EDUARDO V. LEÃO,
JOSÉ ERNESTO SUCCI, JOSÉ CARLOS S. ANDRADE, ENIO BUFFOLO

Numa criança de 11 meses de idade, com diagnóstico clínico de obstrução de via de saída do ventrículo direito (VD), a angiografia e a ecocardiografia fizeram o diagnóstico presuntivo de rabdomioma do coração. A intervenção cirúrgica confirmou o diagnóstico tendo sido ressecados com sucesso 5 massas tumorosas, 3 de VD e 2 de ventrículo esquerdo. No 54.º mês de evolução pós-operatória, não há sinais de recidiva e a criança encontrava-se bem.

“O coração é um órgão nobre demais para ser atacado por um tumor primário” foram palavras do patologista do Senac no século XVIII, que foram desmentidas, em 1892, por Von Recklinghausen¹ com a primeira descrição de rabdomioma do coração.

O rabdomioma é o tumor cardíaco mais comum na infância. Mais de 110 casos já foram relatados na literatura². Heath³, porém, acredita que o mesmo não é uma neoplasia verdadeira mas apenas um hamartoma. Sua localização é muito variável, podendo ser múltiplo e, geralmente, origina-se do septo interventricular e da parede ventricular adjacente.

O diagnóstico de tumor intracardíaco deve ser cogitado na criança com sopro cardíaco, insuficiência cardíaca congestiva, distúrbio do ritmo cardíaco ou com anemia, febre e perda de peso sem causa aparente. Associa-se, em 50% dos casos, à esclerose tuberosa. O prognóstico é ruim: em 40% dos pacientes o óbito ocorre antes dos 6 meses de idade; 60% falecem ao final do 1º ano e 80% até os 5 anos de idade⁵.

Os tumores cardíacos eram de interesse restrito até o início da década de 50 quando, pela primeira vez foram tratados cirurgicamente⁶. Após a introdução da circulação extracorpórea na cirurgia cardíaca, o interesse pelos tumores cardíacos tem aumentado. A primeira ressecção utilizando circulação extracorpórea foi realizada em 1954⁷. Os tumores cardíacos são registrados em 1:10.000 autopsias de rotina⁸.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Criança do sexo masculino, de 11 meses de idade, sofria de crises convulsivas recidivantes desde os 6 meses de

vida. Apresentava sopro sistólico no foco pulmonar, com hipofonese da segunda bulha pulmonar, além de um ruído sistólico inconstante na área pulmonar. Não exibia cianose nem sinais de insuficiência cardíaca, mas apresentava acentuado retardo psicomotor.

A radiografia de tórax mostrava cardiomegalia moderada, mediastino alargado (timo) e circulação pulmonar normal (fig. 1). O eletrocardiograma apresentava ritmo sinusal, eixo QRSº a + 90º, extra-sístoles ventriculares, sem sobrecarga de câmaras cardíacas. O cateterismo cardíaco revelou a presença de um gradiente de pressão de 46 mmHg entre ventrículo direito (VD) e tronco da artéria pulmonar (TP). Não havia “shunt”. A ventriculografia direita demonstrava falhas de enchimento localizadas na ponta, porção média e via de saída do ventrículo direito ocluindo parcialmente o orifício valvar pulmonar (fig. 2). Na recirculação, foram observadas duas imagens arredondadas no interior da cavidade ventricular esquerda (VE) (fig. 3). A via de saída do VE e a aorta ascendente apresentavam aspecto normal. Não foram evidenciadas falhas do enchimento atrial (fig. 3). O ecocardiograma uni e bidimensional também demonstrou massa intracavitária esquerda e ecos densos na via de saída de VD (fig. 4). Os exames subsidiários pré-operatórios demonstraram: tempo de sangramento, tempo de coagulação, retração do coágulo e tempo de atividade de protrombina alterados os quais foram corrigidos. Conforme o hemograma havia 15.400 leucócitos por mm³; linfocitose (70%), concentração de hemoglobina 11,2g/100ml, hematócrito 37% e contagem de plaquetas 280.000/mm³. O sedimento urinário

rio e as concentrações de glicose, uréia, creatinina e proteínas no soro eram normais.

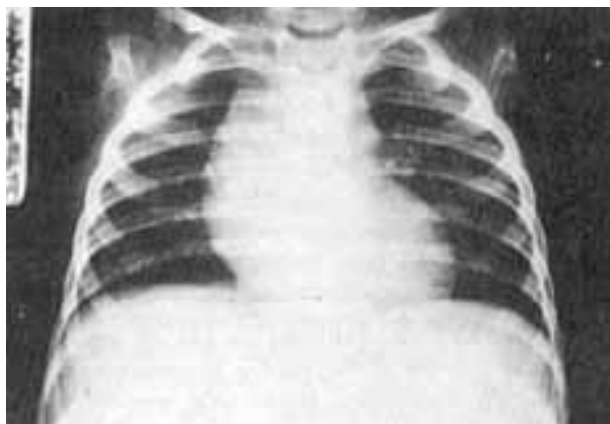


Fig. 1 - Radiografia de tórax mostrando cardiomegalia moderada, arco médio escavado e fluxo pulmonar normal.

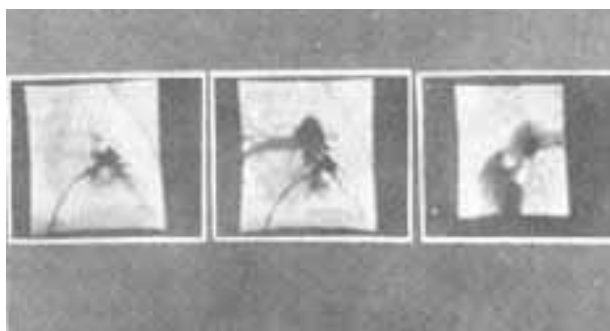


Fig. 2 - Ventriculografia direita mostrando falhas de enchimento no corpo e via de saída do ventrículo direito.

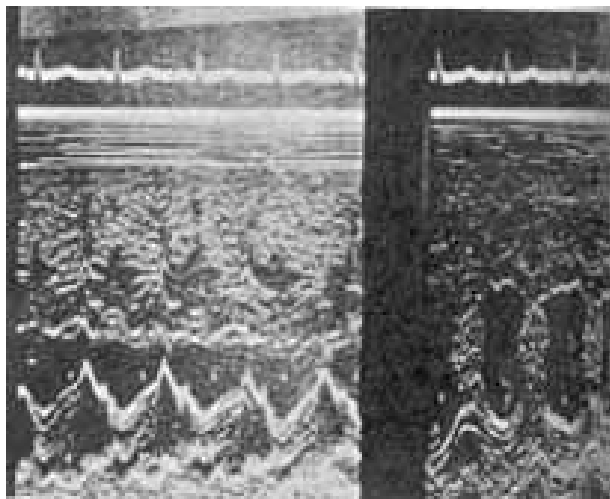


Fig. 3 - Levograma esquerdo com falhas de enchimento no ventrículo esquerdo e ausência de imagem negativa no átrio esquerdo.

A criança foi submetida a intervenção cirúrgica através de esternotomia mediana longitudinal com circulação extracorpórea e hipotermia profunda. Após ventriculotomia direita, foram observadas três tumorações branco-acinzentadas não capsuladas, a maior medindo 2 cm de diâmetro, que obstruía a via de saída do VD, as quais foram ressecadas. Através de

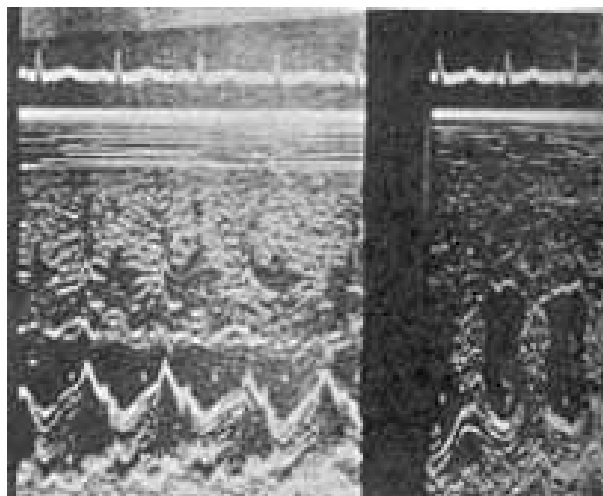


Fig. 4A

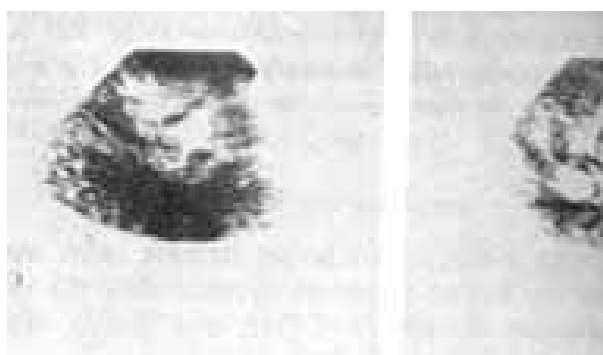


Fig. 4B

Fig. 4 e 4B - Ecocardiograma uni e bidimensional pré-operatório revelando massas intracavitárias na via de saída de ventrículo e no corpo do ventrículo esquerdo.

ventriculotomia esquerda, foram observados dois tumores projetando-se do septo interventricular, ocupando a cavidade ventricular, os quais também foram ressecados (fig. 5).

A evolução pós-operatória foi boa, sem intercorrências. Houve apenas desenvolvimento de bloqueio incompleto do ramo direito. No 12º dia de pós-operatório foi realizado o ecocardiograma de controle que mostrou ausência de ecos no interior das cavidades ventriculares direita e esquerda (fig. 6). A criança encontra-se no 54º de pós-operatório, não tendo tido mais crises convulsivas, exibindo melhora de suas condições neurológicas.

COMENTÁRIOS

As manifestações clínicas em pacientes portadores de rabdomioma dependem do tamanho, número e localização da tumoração. Nódulos pequenos podem existir em pacientes assintomáticos, porém, o envolvimento miocárdico difuso por múltiplos tumores, comumente produz severa insuficiência cardíaca e morte⁹⁻¹¹. A localização dos rabdomiomas é bastante variável, mas geralmente eles produzem fenômenos obstrutivos ao fluxo sanguíneo no coração direito ou esquerdo, envolvimento miocárdico e distúrbios de ritmo cardíaco. A obstrução da via de saída do VE pode simular estenose subaórtica⁹⁻¹². A obstrução da via de saída do VD foi descrita por Arciniegas e col.⁴,

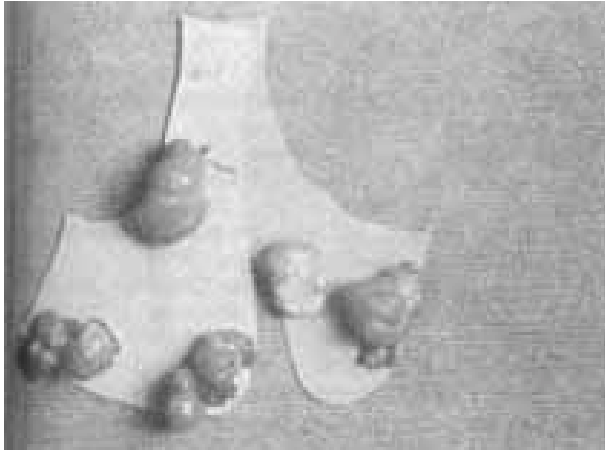


Fig. 5 - Tumorações ressecadas cirurgicamente: 3 em ventrículo direito e 2 em ventrículo esquerdo. Na montagem os tumores estão colocados nos locais correspondentes dos ventrículos.

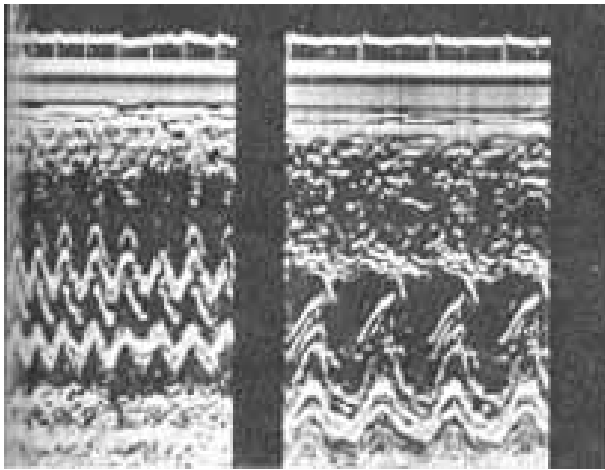


Fig. 6A

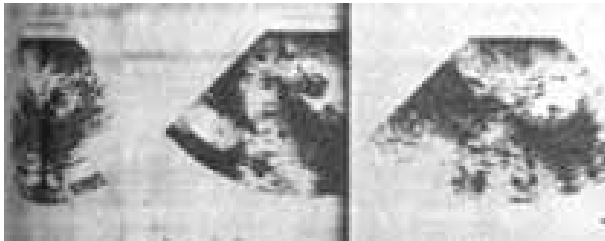


Fig. 6A e 6B - Ecocardiograma uni e bidimensional pós-operatório demonstrando ausência de massas intracavitárias.

Taber e Lam¹³ e Golding e Reed¹⁴. Encaminhamos nosso paciente para estudo hemodinâmico com suspeita inicial de estenose de via de saída de VD e, realmente, assim se comportava do ponto de vista hemodinâmico, já que havia um gradiente VD-TP de 46 mmHg. Não foi documentado gradiente em câmara esquerda, apesar da presença de tumoração em VE, fato encontrado por outros autores^{15,16}. Obstrução de tricúspide pode ocorrer e, comumente, associa-se a cianose secundária por inversão de shunt através do forame oval, podendo simular uma cardiopatia congênita cianótica⁹⁻¹⁷. O envolvimento da valva por processo obstrutivo tem sido descrito¹⁰⁻¹⁸

porém, raramente, pode ocorrer insuficiência mitral¹⁹. Também já foi relatado quadro clínico simulado à síndrome de hipoplasia do coração esquerdo em paciente recém-nato com esclerose tuberosa e rabdmiomas múltiplos²⁰.

O envolvimento do sistema de condução é uma característica clínica dos rabdmiomas cardíacos produzindo arritmias cardíacas secundárias como taquicardia supraventricular²¹, braditaquicardia¹⁷, bloqueio atrioventricular⁸, extra-sístoles ventriculares², taquicardia ventricular⁸ e fibrilação ventricular podendo levar a morte súbita²².

Muitos dos sintomas e sinais descritos para os rabdmiomas têm sido encontrados em outros tumores cardíacos. A distinção clínica dos rabdmiomas dos demais tumores cardíacos pode ser feita pela presença de retardo mental, convulsão e lesões cutâneas.

Em nosso caso o diagnóstico clínico de rabdmioma era possível pela manifestação clínica de obstrução de via de saída de ventrículo direito, com a particularidade de um sopro com mudança nas suas características, a presença de distúrbio de ritmo e história de retardo mental com convulsões.

Todos os pacientes em que o diagnóstico é suspeitado devem ser submetidos a ecocardiograma e angiografia. Porém, o diagnóstico definitivo é eminentemente histopatológico pela presença de células grandes arredondadas, vacuolizadas e com estrias protoplasmáticas que se expandem centrifugamente conferindo o aspecto de "spider-cell", cheias de mucopolissacarídeos.

A natureza neoplástica do rabdmioma é controversa, sendo considerado por Elliott e Mac Geachy²³, um crescimento anômalo das células embrionárias de Purkinje. Seu achado, em feto com 6,5 meses, demonstra ser uma lesão congênita.

O prognóstico dependerá do envolvimento cardíaco e da severidade das anormalidades cerebrais e renais. O prognóstico ruim (60% de óbitos no 1º ano de vida) descrito por Kidder⁵ foi modificado pelo tratamento cirúrgico. A operação foi indicada, em nosso caso, em virtude do grave comprometimento obstrutivo direito causado por 3 tumorações e pelo risco de morte repentina.

Foram ressecadas as 3 tumorações da cavidade ventricular direita com conseqüente desobstrução da via de saída, assim como as 2 tumorações da cavidade ventricular esquerda. A remoção cirúrgica completa pode não ser possível, porém, a ressecção incompleta pode propiciar alívio duradouro⁴ dos sintomas, em decorrência do lento potencial de crescimento do tumor e da tendência à regressão espontânea²⁴. A literatura²⁻⁴ demonstra excelentes resultados em menores de 1 ano submetidos à intervenção cirúrgica, especialmente nos pacientes sem esclerose tuberosa²⁵, assim como a cura de arritmias²⁶. De Loma e col.²⁷ relatam mortalidade operatória de 34% em 31 crianças, sendo 50% menores de um mês. Sobrevida hospitalar de 90% é descrita por Reece

e col.² e de 100% no acompanhamento de 1-18 anos (média 4 anos), sem evidências de recorrência.

No controle ecocardiográfico pós-operatório não foram observados ecos densos no interior das cavidades ventriculares, assim como nos casos descritos por Farooki e col.²⁸. Nosso paciente encontrava-se no 54º mês de pós-operatório, não tendo apresentado mais crises convulsivas nem sopros e no eletrocardiograma não havia extra-sístoles.

SUMMARY

The case of an 11-month old boy is presented who had the clinical diagnosis of obstructive disease of right outflow tract; the angiocardioqram and echocardiogram made a presumptive diagnosis of multiple cardiac rhabdomyoma, which was confirmed during surgery.

Successful surgical resection of five tumors, three of the right ventricle and two of the left ventricle, was performed. The child had an uneventful recovery and is well, without any regrowth of tumors, 54 months postoperatively.

REFERÊNCIAS

1. Von Recklinghausen, F. - Verhandlungen der Gesellschaft für Geburtshilfe, Herr V. Recklinghausen tegt der Gesellschaft ein Herz von einem Neugeborenen. Monatssehr Geburtsnlife. 20: 1. 1862.
2. Reece, I. J.; Cooley, D. A. ; Frazier, O. H.; Hallman, G. L.; Powers, P. L.; Montero, C. G. - Cardiac tumors. Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign myxoma in 20 patients. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 88: 439, 1984.
3. Heath, D. - Pathology of cardiac tumors. Am. J. Cardiol. 21: 315, 1968.
4. Arciniegas, E.; Hakimi, M.; Farooki, Z. Q.; Truccone, N. J.; Green, E. W. - Primary cardiac tumors in children. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79: 582, 1980.
5. Kidder, L. A. - Congenital glycogenic tumors of the heart. Arch. Pathol. 49: 55, 1950.
6. Maurer, E. R. - Successful removal of tumors of the heart. J. Thorac. Surg. 23: 479, 1952.
7. Crafoord, C. L. - Discussion on Mitral Stenosis and Insufficiency, (Proceedings of the) International Symposium on Caardiovascular Surgery, Henry Ford Hospital. Detroit, Lam, C.R. ed. Philadelphia. W.B. Saunders. 1955. p. 202.
8. Nadas, A. S.; Ellison, R. C. - Cardiac tumors in infancy. Am. J. Cardiol. 21: 363, 1968.
9. Shafer, R. M.; Mintzer, J.; Farina, M.; Alley, R.; Bishop, M. - Clinical presentation of rhabdomyoma of the heart in infancy and childhood. Am. J. Cardiol. 30: 95, 1972.
10. Tsakraklides, V.; Burke, B.; Mastri, A.; Runge, W.; Roe, E.; Anderson, R. - Rhabdomyomas of heart. A report of four cases. Am. J. Dis. Child. 28: 639, 1974.
11. Simopouious, A. P.; Breslow, A. - Tuberos sclerosi in the newborn. Am. J. Dis. Child. 111: 313, 1966.
12. Kuehl, K. S.; Perry, L. W.; Chandra, R. - Left ventricular rhabdomyoma: a rare cause of subaortic stenosis in the newborn infant. Pediatrics, 46: 464, 1970.
13. Taber, R. E.; Lam, C. R. - Diagnosis and treatment of intracardiac myxoma and rhabdomyoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 40: 337, 1960.
14. Golding, R.; Reed, G. - Rhabdomyoma of the heart. Two unusual clinical presentations. N. Engl. J. Med. 276: 957, 1967
15. Vazquez-Peres, J.; Izquicido, P. F.; Cuevas, M. D. - Tumores cardíacos primitivos en la infancia. Estudio de tres casos en lactantes. An. Esp. Pediat. 9: 279, 1976.
16. Almeida, M. F. B.; Braga, J. A. P.; Miyasaki, C. H.; Patricio, F. R. S.; Cardoso, S. H.; Carvalho, A. C.; Kopelman, B. I. - Rabdomioma cardíaco em recém-nascido, Rev. Paul. Ped. 7: 28, 1984.
17. Van der Hauwaert, L. G. - Cardiac tumors in infancy and childhood. Br. Heart J. 33: 125, 1971.
18. Tasaki, H.; Fikushige, J.; Honda, S.; Jimmai, I.; Takeda, T.; Masaki, H. - A case of rhabdomyoma in infancy Jpn Heart J. 17: 669, 1976.
19. Steinberg, I.; Miscall, H.; Redo, S. F.; Goldberg, H. P. - Angiocardiography in diagnosis of cardiac tumors. Am. J. Roentgenol Radium Ther Nucl. Med. 91: 364, 1964.
20. Mair, D. D.; Titus, J. L.; Davis, G. D.; Ritter, D. G. - Cardiac rhabdomyoma simulating mitral atresia. Chest. 71: 102, 1977.
21. Kilman, J. N.; Craener, J.; Hosier, D. M. - Replacement of entire right atrial wall in an infant with cardiac rhabdomyoma. J. Pediatr. Surg. 8: 317, 1973.
22. Winstanley, D. P. - Sudden death from rhabdomyoma of the heart. J. Path. Bacteriol. 81: 249. 1961.
23. Elliot, G. B.; Mc Geachy, W. G. - The monster Purkinje-cell nature of so-called "Congenital Rhabdomyoma of Heart". *A forme frusté* of tuberous sclerosis. Am. Heart J. 63: 636, 1962.
24. Prichard, R. W. - Tumors of the heart. Review of the subject and report of 150 cases. Arch. Pathol. 51: 98, 1951.
25. Harinek, E.; Moulart, A. J. M. G.; Rohmer, J.; Brom, G. - Cardiac rhabdomyoma in infancy. Case report. Acta. Paediatr. Scand. 63: 283, 1974.
26. Engle, M. A.; Ebert, P. A.; Redo, S. F. - Recurrent ventricular tachycardia due to resectable cardiac-tumor. Report of two cases in two-year-olds with heart failure. Circulation, 50: 1052, 1974.
27. De Loma, J. G.; Villagrà, F.; De Leon, J. P.; Casanova, M.; Collado, R.; Brilo, J. M. - Rhabdomyoma of the heart Surgical treatment. J. Cardiovasc. Surg. 23: 149. 1982.
28. Farooki, Z. Q.; Henry, J. G.; Arciniegas, E.; Green, E. W. - Ultrasonic pattern of ventricular rhabdomyoma in two infants. Am. J. Cardiol. 34: 842, 1974.