

## RABDOMIOMA EM NEONATOS. DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO E RESOLUÇÃO CIRÚRGICA IMEDIATA. RELATO DE DOIS CASOS.

MARIA APARECIDA BHERING, EDMAR ATIK, ÂNGELA TENÓRIO DE ALBUQUERQUE, REGINA DE FÁTIMA GAZIRI, MIGUEL BARBERO-MARCIAL, PAULO S. GUTIERREZ, MUNIR EBAID, FULVIO PILEGGI, RADI MACRUZ, ADIB JATENE.

---

*São relatados 2 casos de rabdomioma de ventrículo esquerdo, causando obstrução da via de saída, em recém-nascidos oligossintomáticos, cujo diagnóstico foi estabelecido através da ecocardiografia bidimensional e a ressecção cirúrgica realizada com sucesso. Ressalta-se a importância da indicação do estudo ecocardiográfico em neonatos com achado clínico de sopros que simulam cardiopatias de discreta repercussão, diagnosticando, de modo não-invasivo, os tumores intracardíacos no período neonatal, orientando a conduta adequada.*

---

Os tumores cardíacos primários são raros, encontrados aproximadamente numa proporção de 1/10000 autópsias de rotina'. Dentre todos, os rabdomiomas são os mais encontrados na infância, perfazendo um total de 0,08% dos neoplasmas encontrados nessa faixa etária<sup>2-3</sup>. São freqüentemente associados à esclerose tuberosa (mais de 50% dos casos)<sup>4</sup>.

Clinicamente, podem se exteriorizar através de quadro de insuficiência cardíaca, arritmias, cianose e, inclusive, serem causa de morte súbita. No período neonatal, entretanto, pode não haver quaisquer manifestações clínicas, exceto o achado de sopros que simulam cardiopatias de pouca expressividade. Relatam-se 2 casos de rabdomioma causando obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (com confirmação através do estudo anátomo-patológico) em neonatos oligossintomáticos, cujo diagnóstico foi estabelecido através da ecocardiografia bidimensional e o tratamento cirúrgico realizado com sucesso.

### RELATO DOS CASOS

Caso 1 - Recém-nascido do sexo masculino, branco, nascido de parto normal, de termo, pesando 2850g. Foi encaminhado ao nosso serviço com treze dias de vida devido ao achado semiológico de sopro cardíaco ao nascimento. Ao exame físico, encontrava-se em bom estado

geral, acianótico, eupnéico. Os pulsos eram simétricos e de amplitude normal. A ausculta pulmonar era normal. O fígado era palpável a 1,5 em da reborda costal. direita. O precórdio não mostrava abaulamentos, impulsões ou frêmitos; o ictus era palpável no 4.º espaço intercostal esquerdo (EIE), na linha hemiclavicular esquerda; as bulhas eram normofonéticas, sendo a 2.º desdobrada fisiologicamente; auscultava-se um sopro sistólico suave na borda esternal esquerda (5.º e 4.º EIE), semelhante àquele encontrado numa pequena comunicação interventricular. O exame neurológico era normal.

O eletrocardiograma mostrava nítida sobrecarga ventricular esquerda (fig. 1). A radiografia do tórax mostrava trama vascular pulmonar e área cardíaca normais. O estudo ecocardiográfico bidimensional revelou a presença de grande massa tumoral no ventrículo esquerdo, ocupando quase toda a sua cavidade, se estendendo para a via de saída, obstruindo-a parcialmente durante a sístole, deixando livres apenas a via de entrada e a região pósterolateral. Evidenciavam-se bem os limites do tumor com o septo interventricular, ao qual estava aderido em toda sua extensão. Não havia hipertrofia do septo ou da parede posterior do ventrículo esquerdo e o restante da anatomia intra e extracardíaca era normal. O Doppler não detectou gradientes através da via de entrada ou via de saída (fig. 2a e 2b).

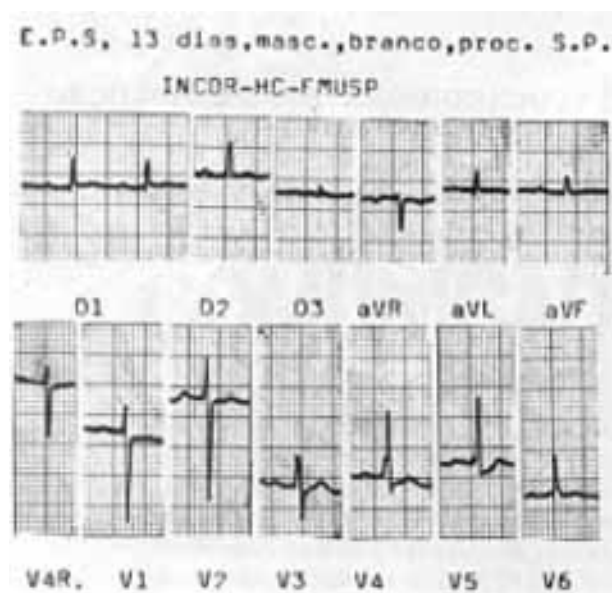


Fig.1- Eletrocardiograma do caso 1. Mostra sinais de sobrecarga ventricular esquerda.

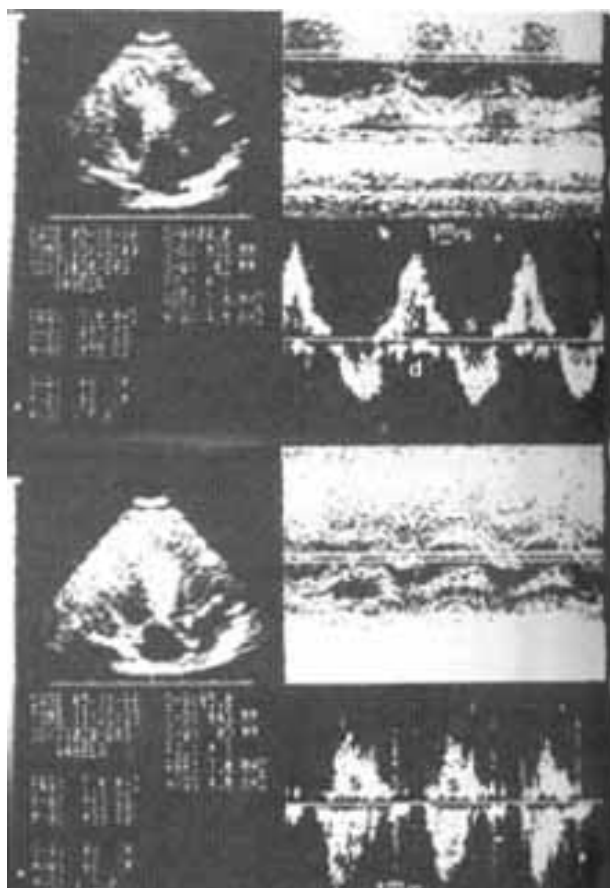


Fig.2b - (caso 1) Amostra do Doppler pulsátil nas vias de entrada e saída do ventrículo esquerdo. Fluxo laminar normal durante a diástole e a sístole.

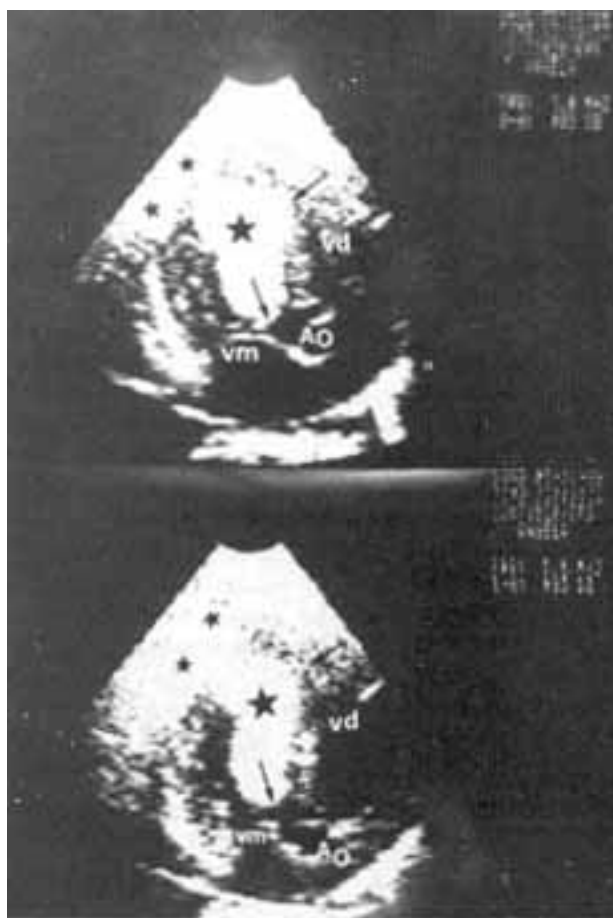


Fig.2- 2a (caso 1)- Ecocardiograma bidimensional pré-operatório. Corte em 5 câmaras. ventrículo esquerdo preenchido pela tumoração, que se encontra aderida ao septo interventricular, invadindo aia de saída durante a sístole (setas) e preenchendo a região apical (estrelas), Ao = aorta; vm = valva mitral; vd = ventrículo direito.

Com 15 dias de vida a criança foi submetida a tratamento cirúrgico através de esternotomia mediana e estabelecimento de circulação extracorpórea. Foi realizada ventriculotomia esquerda apical, sendo visibilizado grande tumor (aproximadamente 2 em de diâmetro), esbranquiçado, sólido (fig. 3), aderido ao septo interventricular, sem plano de clivagem septal; foi observado outro, de menor tamanho (aproximadamente 1 em de diâmetro) e igual aspecto na região ápico-lateral e outros 2 menores (aproximadamente 1 em de diâmetro) na região lateral. Os tumores foram ressecados com uma porção do septo muscular e miocárdio adjacentes. O ventrículo foi fechado com dupla sutura 6-0. A circulação extracorpórea foi suspensa, havendo boa recuperação dos batimentos cardíacos em ritmo sinusal. No pós-operatório imediato o paciente apresentou instabilidade hemodinâmica transitória, necessitando de suporte com drogas inotrópicas e vasoativas.

O eletrocardiograma do pós-operatório mostrava a presença de bloqueio do ramo esquerdo. A área cardíaca manteve-se normal. Foi realizado ecocardiograma antes da alta hospitalar, que mostrou cavidade ventricular esquerda livre de quaisquer resquícios das tumorações, com discreta discinesia da região médio-

septal, mas com desempenho global normal (fig. 2c), o paciente recebeu alta hospitalar no 10.º dia pós-operatório, em boas condições clínicas, com ausculta cardíaca normal, e sem sinais de insuficiência cardíaca.



Fig.2c- (caso 1) Ecocardiograma pós-operatório. Corte longitudinal subcostal. Região discinética septal (seta) e a cavidade ventricular esquerda através de ventriculotomia



Fig.3- (caso) Aspectos cirúrgico. Massa tumoral esbranquiçada sendo ressecada da cavidade ventricular esquerda através de ventriculotomia apical.

**Caso 2 -** Recém-nascido do sexo masculino, branco, nascido de parto normal, de termo, sem intercorrências. Foi encaminhado ao nosso serviço com 8 dias de vida, devido ao achado semiológico de sopro cardíaco ao nascimento. Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral, acianótico, discretamente taquipnéico. Os pulsos eram simétricos e de amplitude discretamente diminuída. A ausculta pulmonar era normal. O fígado era palpável a 2 cm da reborda costal direita. O precórdio não mostrava abaulamentos, impulsões ou frêmitos; as bulhas eram normofonéticas; auscultava-se um sopro sistólico

discreto no foco aórtico e foco aórtico acessório, semelhante àquele encontrado numa estenose aórtica discreta.

O eletrocardiograma revelava a presença de sobrecarga ventricular esquerda. A área cardíaca era normal. O ecocardiograma dimensional detectou a presença de massas tumorais intraventriculares (VI e VE), brilhantes, de densidade homogênea. A maior media aproximadamente 1 cm de diâmetro e obstruía a via de saída do ventrículo esquerdo (com gradiente de 36 mmHg ao Doppler). Havia também tumorações intramurais no septo e paredes do VD e VE (fig. 4a e 4b).

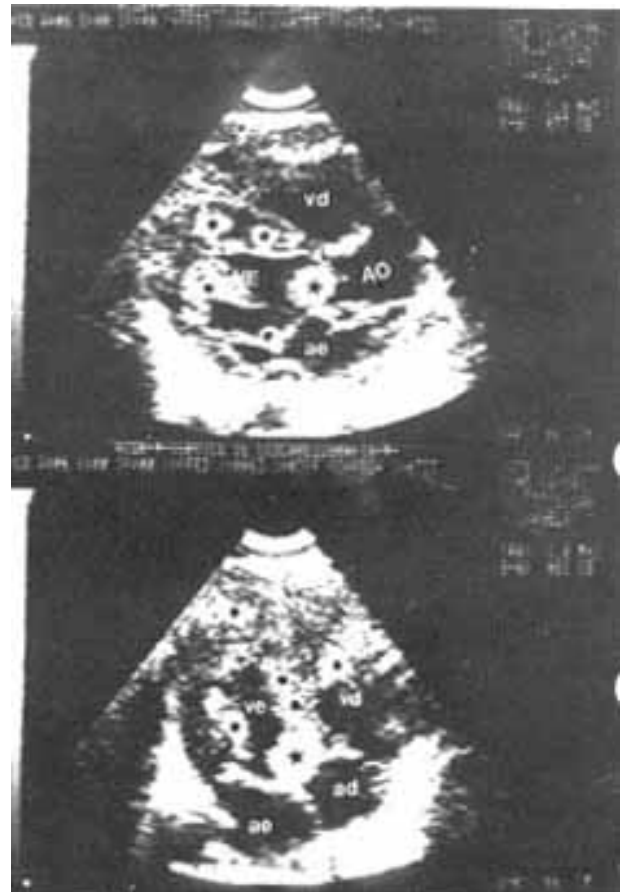


Fig.4a (caso 2) Ecocardiograma bidimensional pré-operatório. Corte longitudinal paraesternal e em cinco câmaras apical. tumorações múltiplas intracavitárias, na via e saída do ventrículo esquerdo e intramurais. ae = átrio esquerdo; ad = átrio direito; ve = ventrículo esquerdo; vd = ventrículo direito.

Com 9 dias de vida, o paciente foi submetido a tratamento cirúrgico através de esternotomia mediana e estabelecimento de circulação extracorpórea. Foi realizada aortotomia, sendo visibilizado grande tumor (maior que o diâmetro do anel aórtico), bilobulado, esbranquiçado; este foi ressecado, deixando aproximadamente 1 mm de tumor no septo, pois se encontrava exatamente acima da região do feixe de His e o risco de provocar BAVT foi considerado grande.

A valva aórtica era normal. A aorta foi fechada e suspendeu-se a circulação extracorpórea. Houve recuperação em BAVT, tendo sido ligado o marca-passo externo. O paciente evoluiu sem intercorrências no pós-operatório, revertendo ao ritmo sinusal no pós-operatório imediato. Recebeu alta hospitalar no 10.º dia pós-cirurgia, em boas condições clínicas, ausculta cardíaca normal, sem sinais de insuficiência cardíaca. O estudo ecocardiográfico realizado antes da alta hospitalar evidenciou via de saída do ventrículo esquerdo livre, com fluxo de velocidade normal ao Doppler (fig. 4c).

### DISCUSSÃO

Os tumores cardíacos primários são raros na infância, sendo o rabiomioma o mais encontrado nessa faixa etária<sup>5,6</sup>. A história natural dos pacientes portadores de rabiomioma é pouco conhecida. Sabe-se, no entanto, que aproximadamente 40% morrem até 6 meses de idade, 60% até o 1.º ano e 80% até os 5 anos<sup>7</sup>. Por seu lado, Fenóglia relata 78% de mortalidade no 1.º ano de vida<sup>8</sup>.



fig.4b (caso 2) Corte em cinco câmaras. Tumorações na via de saída do ventrículo esquerdo com feixe do Doppler contínuo bem posicionado, detectando fluxo sistólico turbulento com velocidade de 3m/s e gradiente de 36 mmHg). ae = átrio esquerdo; ve = ventrículo esquerdo; v.ao = valva aórtica; ao = aorta ascendente.



Fig.4c (caso 2) Ecocardiograma pós-operatório. Corte em cinco câmaras. Via de saída do ventrículo esquerdo livre com fluxo laminar e de velocidade normal ao Doppler pulsátil (1m/s).

Mais de 50% dos pacientes portadores de rabiomioma têm evidência patológica de esclerose tuberosa<sup>9,10</sup> - doença familiar caracterizada por retardo mental, convulsões, lesão de pele e nódulos hamartomatosos no cérebro, rins; pâncreas e glândulas sebáceas. Nos 2 casos relatados, não havia antecedentes familiares, os exames neurológicos, eletroencefalográfico e tomográfico eram normais, não afastando, no entanto, a possibilidade de manifestações tardias.

Os rabiomiomas são múltiplos em 90% dos casos. Ao exame macroscópico, podem se apresentar como uma massa única de alguns centímetros de diâmetro, mas usualmente assumem a forma de nódulos múltiplos, acinzentados, firmes, facilmente distinguíveis do miocárdio adjacente, projetando-se para as paredes dos ventrículos ou septo interventricular. Microscopicamente, são não-encapsulados; as células constituintes são vacuolizadas, maiores que as miofibrilas normais, contendo mucopolissacarídes (provavelmente glicogênio)<sup>11</sup> sendo característico um tipo celular que é uninuclear e emite projeções em torno dos vacúolos (fig. 5a e 5b).

As manifestações clínicas são variadas e dependem, basicamente, do tamanho, localização e grau de envolvimento miocárdico. Podem ser assintomáticos ou pouco sintomáticos (como nos 2 casos relatados).

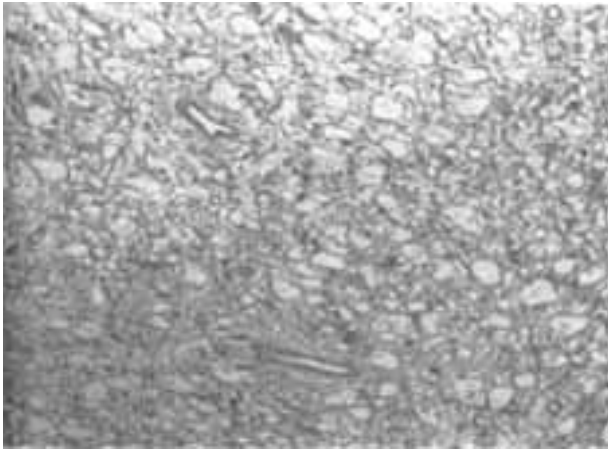


Fig.5a - Microfotografia do tumor, mostrando tecido bem vascularizado, com células contendo grande quantidade de vacúolos (HE, 64x).

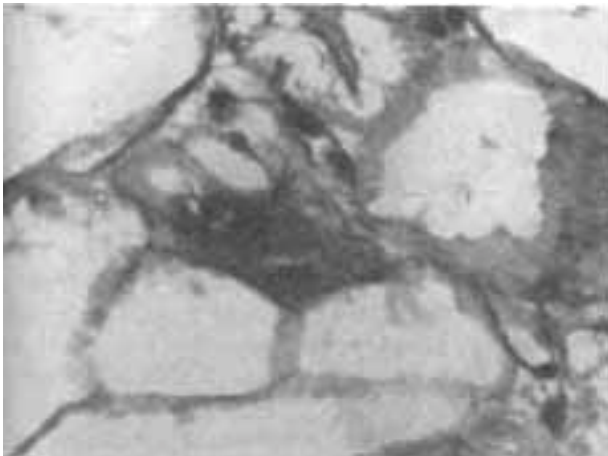


Fig.5b- Maior aumento da fotografia anterior, mostrando as células com projeções citoplasmáticas, características dos rabdomiomas (HE, 800x)

Por vezes causam sintomatologia tão expressiva de insuficiência cardíaca, acompanhada de importante baixo débito, que podem em determinados casos, simular a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo". A presença de cianose, secundária ao "shunt" direito esquerdo a nível atrial, quando o tumor é localizado na via de saída do ventrículo direito é um dado que deve ser considerado para o diagnóstico diferencial com cardiopatias congênitas cianogênicas. Às vezes o único dado é a presença de arritmias. Na literatura, encontra-se o relato de um caso de rabdomioma de átrio direito, numa criança de 21 meses de vida, causando taquiarritmia supraventricular, com cura após a ressecção cirúrgica do tumor <sup>4</sup>.

O ecocardiograma bidimensional é o mais importante método para o diagnóstico dos tumores intracardíacos, fornecendo dados quanto à localização, tamanho, extensão, repercussão hemodinâmica e evolução <sup>11,14</sup>. É importante

ressaltar a sua indicação em neonatos com achado clínico de sopros pouco expressivos, como nos casos relatados, que certamente apresentariam uma evolução desfavorável sem a realização do diagnóstico precoce. Atualmente, com o desenvolvimento da ecocardiografia fetal, é possível o diagnóstico intra-útero de tumor intracardíaco.

Estabelecido o diagnóstico, a cirurgia se impõe nos pacientes sintomáticos e, mesmo nos assintomáticos, quando existir obstrução discreta ou moderada, devido ao potencial de crescimento do tumor e risco de morte súbita <sup>15,16</sup>. A ventriculotomia direita ou esquerda, evitando danos ao septo interventricular, às valvas átrio, ventriculares e semilunares, ao tecido de condução e artérias coronárias, é o método preferido para a correção cirúrgica.

Concluindo, apesar da raridade do encontro de tumores cardíacos na infância, é um diagnóstico que deverá ser lembrado mesmo diante de pacientes assintomáticos ou portadores de sopros que simulam cardiopatias sem repercussão. Nos 2 casos relatados, a presença de sobrecarga ventricular esquerda ao eletrocardiograma foi o dado que chamou a atenção e obrigou ao prosseguimento da investigação diagnóstica e, portanto, a indicação do estudo ecocardiográfico, o que possibilitou o diagnóstico preciso e precoce, dispensando métodos invasivos para a indicação cirúrgica, sem a qual a evolução certamente seria desfavorável.

## SUMMARY

The authors report two cases of rhabdomyoma of the left ventricular cavity with outlet obstruction in the neonatal period. The diagnosis was established by bidimensional echocardiography and the surgical resection was immediately performed with success. It is emphasized the importance of echocardiographic study in neonates with murmurs that simulate congenital cardiac defects without greater repercussion with the aim to recognize intracardiac tumors at this early age for an appropriate management.

## REFERÊNCIAS

1. Corno, A.; Simone, O.; Catena, O.; Marcelletti, C. - Cardiac rhabdomyoma - surgical treatment In the neonate. *Cardiovasc. Surg.* 87:725,1984.
2. Foster, E. D.; Spooner, E. W.; Farina, M. A.; Shaher, R. M.; Alley, R. D. - Cardiac rhabdomyoma in the neonate - surgical management. *Ann. Thorac. Surg.* 37: 249,1984.
3. Nadas, A. D.; Ellisson, R. C. - Cardiac tumors in Wancy. *Ann. J. Cardiol.* 21: 363,1968.
4. Goldman, S.; Lortscher, R.; Pappas, O. - Surgical treatment for rhabdomyoma of the right atrium causing arrhythmias. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 89: 802, 1985.
5. Van der Hawaert, L. G. - Cardiac tumors in infancy and childhood. *Br. Heart J.* 33: 125, 1971.
6. Arcinlegas, E.; Hakimi, M.; Farooki, A. Q.; Truecone, N. J.; Green, E. W. - Primary cardiac tumors in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 79: 582, 1980.

7. Spooner, E. W.; Farina, M. A.; Shaher, R. M.; Foster, E. E. - Left ventricular rhabdomyoma causing subaortic stenosis. The two dimensional echocardiographic appearance. *Ped. Cardiol.* 2: 67,1982.
8. Farooki, A. Q.; Henry, M. J. G.; Arciniegas, E.; Green, E. W. - Ultrasonic pattern of ventricular rhabdomyoma in two infants. *Am. J. Cardiol.* 34: 842,1984.
9. Lababidi, Z.; Wu, J. R.; Walls, J.; Curtis, J. - Neonatal cyanosis caused by cardiac rhabdomyomas *Am. Heart J.* 108: 624,1984.
10. Bass, J. L.; Brenningstall, G. N.; Swaiman, K. F. - Echocardiographic incidence of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis. *Am. J. Cardiol.* 55.: 1379,1985.
11. Shaher, 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.
12. Rees, A. H.; Elbl, F. E.; Minhas, K. V.; Solinger, R. E. - Echocardiographic evidence of left ventricular tumor in a neonate. *Chest*, 73: 433, 1978.
13. Riggs, T. W.; Ilbawi, M.; De Leon, S.; Paul, M. H. - Echocardiographic diagnosis of right ventricular rhabdomyoma in two infants. *Ped. Cardiol.* 3: 31, 1982.
14. Fyke III, F. E.; Seward, J. B.; Edwards, W. D.; Miller, F. A.; Reeder, G. S.; Schattenberg. T. T.; Shub, C.; Callahan, J. A.; Tajik, A. J. - Primary cardiac tumors: experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiographic. *Am. Coll. Cardiol.* 5: 1465,1985.
15. De Loma, J. G.; Villagr a, F.; DeLeon, J. P.; Casanova, M.; Collado, R.; Brito, J. M. - Rhabdomyoma of the heart. *J. Cardiovasc. Surg.* 23: 149, 1982.
16. Larrieu, A. J.; Jamieson, W. R. E.; Tyers, G. F. O.; Burr, L. H. Munro, A. I.; Miyagishima, R. T.; Gerein, A. N.; Allen, P. - Primary cardiac tumors. *J. Cardiovasc. Surg.* 83: 339, 1982.