

MIXOMA DE ÁTRIO ESQUERDO: ASPECTOS CIRÚRGICOS E ULTRAESTRUTURAIS. RELATO DE 2 CASOS

ROBERTO GOMES DE CARVALHO, PAULO ROBERTO GIUBLIN, ACIR RACHID, ISEU AFFONSO DA COSTA, GASTÃO PEREIRA DA CUNHA

Os autores relatam os casos de dois pacientes portadores de mixoma de átrio esquerdo submetidos a tratamento cirúrgico. O primeiro apresentava obstrução da valva mitral e hipertensão pulmonar, e o mixoma era do tipo encapsulado. O segundo apresentava sintomas articulares, e o tumor era do tipo gelatinoso.

Nas duas amostras, o exame da ultraestrutura revelou aspectos característicos como a presença de célula indiferenciada, matriz amorfa e distribuição irregular da cromatina nuclear. Ambos os casos tiveram boa evolução imediata e tardia.

Arq. Bras. Cardiol. 51/2:171-175—Agosto 1988

Aproximadamente 80% dos tumores primários do coração são benignos. Os mixomas representam 50% e, os rabiomios, 20%. Cerca de 75% dos mixomas estão localizados no átrio esquerdo (AE), 20% no átrio direito e 5% nos ventrículos ou em ambos os átrios¹⁻⁷. A incidência em autópsia varia de 0,001% a 0,28%. Os achados clínicos são típicos⁹⁻¹¹ e o diagnóstico pode ser feito com o ecocardiograma bidimensional^{12,16} e a tomografia por computador¹⁷. Uma vez diagnosticado, deve-se removê-lo^{6,18-22}. A probabilidade de recidiva é pequena¹⁸⁻²², mas existe potencial de malignidade²³. Os estudos da ultraestrutura são escassos^{2,20,24,25}.

Relatamos dois casos de mixoma de AE estudados no aspecto ultraestrutural.

RELATO DE CASOS

Caso 1—Paciente de 31 anos, branca, apresentava dispnéia há 6 anos, desencadeada por esforços progressivamente menores até mínimos esforços, acompanhada de palpitações. Mais recentemente apresentou edema de membros inferiores. Negava antecedentes reumáticos. Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, pulso igual à frequência cardíaca de 82 bpm, a pressão arterial era de 110/70 mmHg e as jugulares engurgitadas até bordo posterior do músculo esternocleidomastoídeo, a 30°. Auscultavam-se estertores crepitantes em bases pulmonares. Havia hiperfonese do 2º componente pulmonar, sopro diastólico em ruflar ++/4 e sopro sistólico ++/4 em área mitral, com irradiação

para axila. O abdome era flácido com hepatomegalia a 6 cm da reborda costar direita. Havia edema de membros inferiores +/4. Estava em uso de digital e diurético.

O quadro clínico era compatível com dupla lesão mitral. O ecocardiograma bidimensional evidenciou tumor em AE pedunculado de 7 x 4cm que invadia o VE durante a diástole (fig. 1). Foi efetuado estudo hemodinâmico o qual revelou o tumor, deslocando-se do átrio para o ventrículo esquerdo, obstruindo a valva mitral e permitindo refluxo de contraste para AE (fig. 2a e b). Pela manometria, havia sinais de hipertensão pulmonar grave e estenose mitral, sendo observados os seguintes valores das pressões (mmHg): mé-



Fig. 1 — Caso 1 — Ecocardiograma bidimensional, durante diástole ventricular esquerda, evidenciando-se o mixoma (mx) ultrapassando a valva mitral (VM).

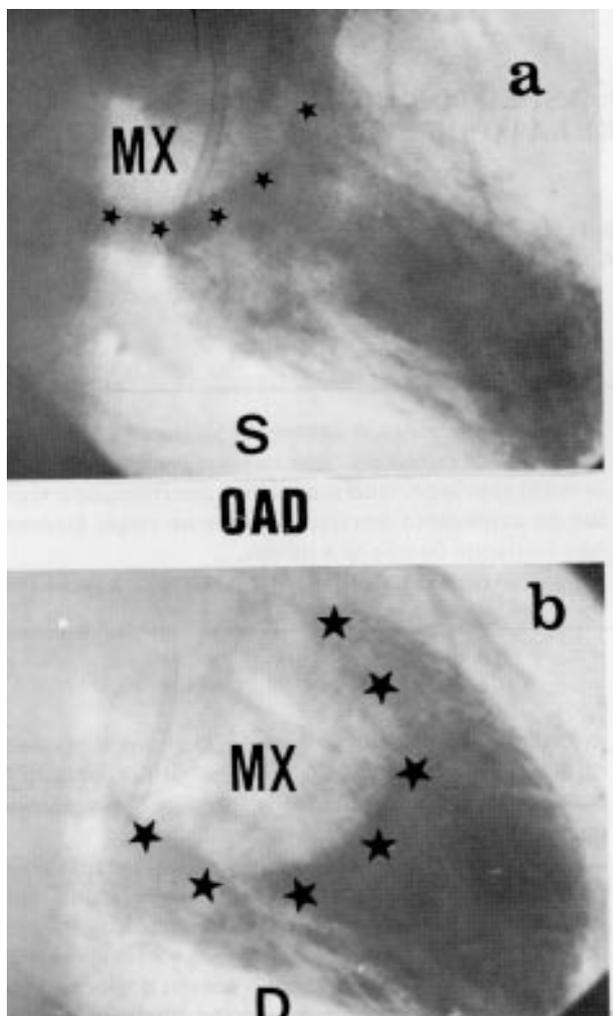


Fig. 2 Caso I — a) Ventriculograma esquerdo em sístole (S); b) em diástole (d), mostrando o mixoma (mx) no interior do ventrículo esquerdo. EAD = obliqua anterior direita.

dia de átrio direito 4, sistólica 71 e diastólica final 5 no ventrículo direito, sistólica 84 e diastólica 60 na artéria pulmonar, média 26 em “capilar” pulmonar, sistólica 100 e diastólica final 10 no ventrículo esquerdo, sistólica 109 e diastólica 67 na aorta.

A operação realizada através de toracotomia mediana externa, revelou câmaras cardíacas aumentadas, às custas de AP +++ e AE ++. Instalada circulação extracorpórea, realizou-se proteção miocárdica através de solução cardioplégica criocristalóide (4°C), hipotermia sistêmica e tópica. Após abertura do átrio direito, pela palpção da fossa oval, palpou-se no átrio esquerdo o pedículo do tumor o qual foi ressecado juntamente com a parede do septo interatrial. As bordas do septo foram coagulados com eletrocautério. O tumor, totalmente encapsulado, medindo 8 x 4 x 3 cm e pesando 54 g, foi retirado. Na sua porção média havia pequena depressão provocada pela valva mitral (fig. 3). O defeito interatrial foi fechado com placa de pericárdio bovino. Os pontos da parte superior foram dados separadamente com fio de polipropileno n° 4-0,

ancorados com barretes de feltro. O restante foi fechado com sutura contínua. A evolução pós operatória foi satisfatória.

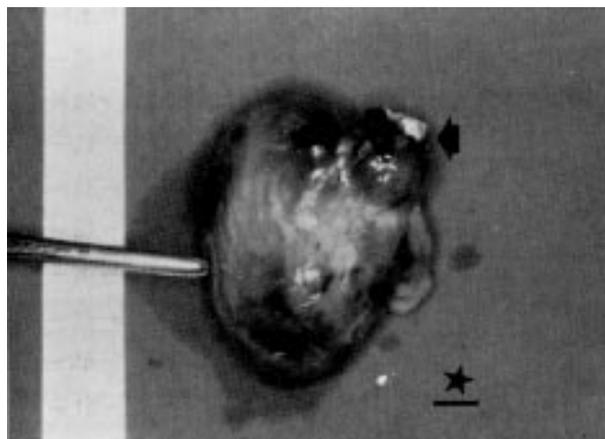


Fig. 3—Caso I—Mixoma encapsulado no qual se nota o pedículo seta, a pinça de dissecação revela o nível da valva mitral; o asterisco indica a distância em 1 cm

A microscopia óptica mostrava neoplasia composta de amplo estroma, com células estreladas e cromatina densa, trombose e áreas de hemorragia.

O material para o estudo de microscopia eletrônica foi colhido de acordo com técnica descrita anteriormente²⁵. Na figura 4a observe-se a matriz amorfa com pouquíssimas fibras colágenas. A célula mixomatosa apresenta núcleo de forma bizarra, com marginalização da cromatina, gotículas de gordura e aparelho de Golgi em pouca quantidade. Na figura 5, observa-se, mais uma vez, o núcleo com marginalização da cromatina, pequenos números de mitocôndrios e vacúolos no sub-plasmalema o qual apresenta várias interdigitações. Estas células eram raras dentro da matriz amorfa e gelatinosa presente, em todo campo visual do microscópio eletrônico.

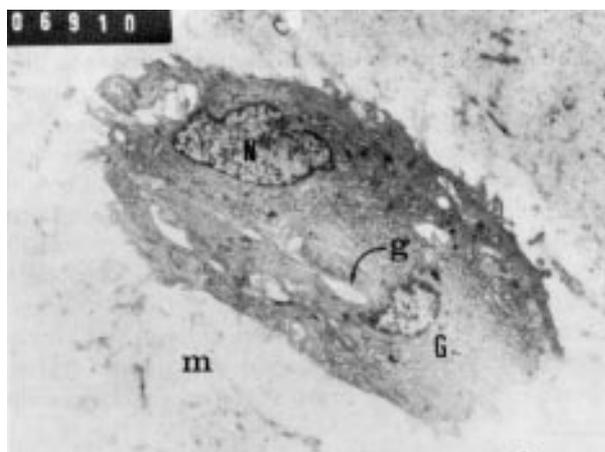


Fig. 4—Caso I - Observa-se célula mixomatosa, indiferenciada com poucas fibras colágenas e matriz amorfa. N: núcleo; g: gotículas de gordura; m: matriz; G: aparelho de Golgi.

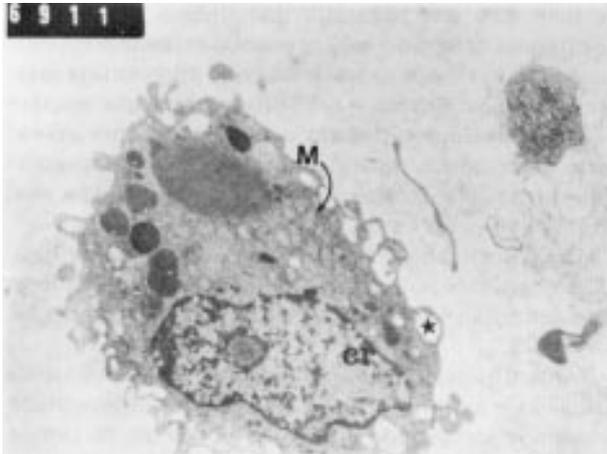


Fig. 5 - Caso 1 - Indica a célula mixomatosa com cromatina (cr) marginalizada; a membrana celular apresenta interdigitações. M = mitocôndrio; * = vacúolos no subplasmalema.

Após 3 anos e 2 meses da operação a paciente encontra-se assintomática.

Caso 2—Paciente branca, de 47 anos, referia há 10 anos dores em membros inferiores e mãos, interpretadas como de origem articular. Foi submetida a vários tratamentos com anti-inflamatórios e corticóides. Negava passado reumático. Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral e pulso rítmico igual à frequência cardíaca de 120 bpm. A pressão arterial era 105/70 mmHg. Havia estase jugular até bordo posterior do músculo esternocleidomastoídeo a 30°. O exame do precórdio revelava ictus propulsivo para uma polpa digital, 1 cm para fora da linha hemiclavicular, no 5 EICE. A 1ª bulha era palpável em área mitral e o 2º componente pulmonar era hiperfonético. Auscultava-se sopro diastólico, em ruflar + +/4, em área mitral. Não apresentava hepatomegalia e havia edema de dorso do pé de + +/4 e pré-tibial de +/4. Não se observava seqüelas articulares.

O diagnóstico clínico era estenose mitral. Além do estudo radiológico e eletrocardiograma, foi realizado ecocardiograma bidimensional que revelou presença do tumor em AE compatível com mixoma, que se evertia para o ventrículo esquerdo durante a diástole, medindo aproximadamente 8,5 x 6 cm (fig. 6).

O tratamento cirúrgico foi realizado através de toracotomia mediana externa. Havia aumento discreto do átrio esquerdo e da artéria pulmonar. Instalada circulação extracorpórea. O método de preservação do miocárdio foi o mesmo do caso anterior. O ventrículo esquerdo foi drenado pela ponta. Após abertura do átrio direito, palpando-se a fossa oval verificou-se a inserção do pedículo. A mesma foi aberta e houve herniação do mixoma que era bastante friável, gelatinoso, grumoso e mucóide (fig. 7). Como estava difícil a retirada pelo átrio direito, foi realizada abertura do AE através da veia pulmonar superior direita. Observou-se que o tumor tomava todo AE, prolapsando-se para o ventrículo esquerdo com áreas de hemorragia. Havia trombos na

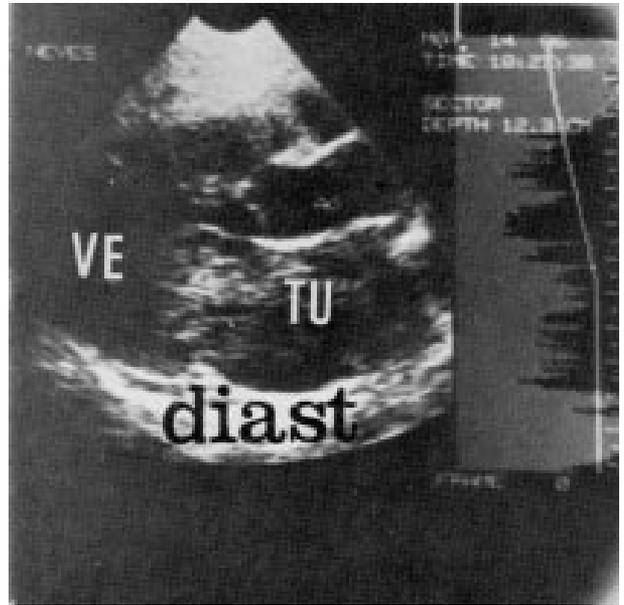


Fig. 6—Caso 2—Ecocardiograma bidimensional revelando presença do tumor (TU) ao nível da valva mitral durante a diástole (diást.). VE = ventrículo esquerdo.

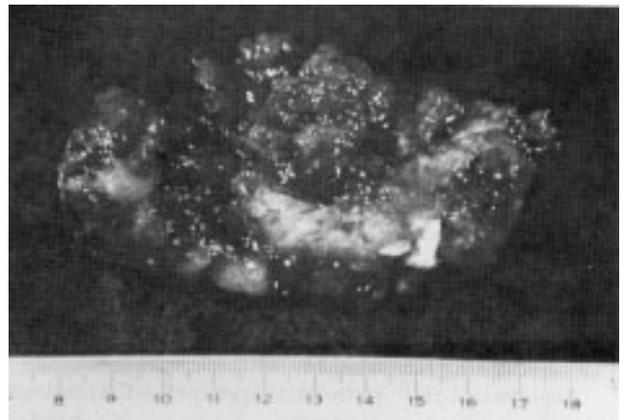


Fig. 7—Caso 2—Mixoma de consistência gelatinosa e em fragmentos.

aurícula esquerda. Todo o mixoma foi retirado medindo 9 x 5 cm e pesando 80g. O pedículo do tumor na fossa oval foi amplamente ressecado. A borda do defeito foi cauterizada com eletrocautério e as cavidades cardíacas irrigadas com soro fisiológico para retirada de possíveis fragmentos. A valva mitral foi testada e estava competente. O fechamento do defeito foi semelhante ao caso anterior. O ato operatório e a evolução hospitalar transcorreram sem anormalidades.

O exame da ultraestrutura do mixoma revelou matriz gelatinosa, amorfa, com pouquíssimas fibras colágenas. As células mixomatosas eram de aspecto indiferenciado, apresentavam núcleo bizarro, com marginalização da cromatina, mitocôndrios em pequenos números e interdigitação da membrana plasmática. Além disto o citoplasma apresentava vacúolos de gordura e aparelho de Golgi perto do núcleo (fig. 8).

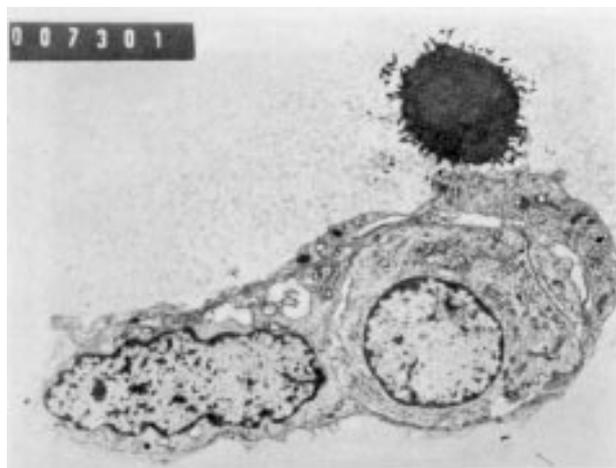


Fig. 8 Caso 2—Célula mixomatosa, dentro da matriz amorfa. Núcleo com cromatina marginalizada. A estrutura acima da célula e à direita é uma plaqueta.

Após 1 ano e 6 meses da operação, a paciente está assintomática

COMENTÁRIOS

Aproximadamente 3/4 dos tumores primários do coração são benignos, 50% são representados pelos mixomas e 20% pelos rabiomiomas. O tumor pode ser encapsulado ou completamente gelatinoso, condição na qual a possibilidade de embolia no período pós-operatório é maior. O seu peso pode variar de 8 a 120g e a dimensão média é 6 X 4 X 2 cm. Eles são mais freqüentes no AE, (75%), átrio direito (20%) ou ambos os átrios (5%)³⁻¹³. Raras vezes podem estar presentes nos ventrículos esquerdo ou direito. O local de inserção do mixoma pode ser no forame oval em 64%, na parede atrial em 18% ou na valva atrioventricular em 18%, segundo Richardson e col⁶.

Goodwin e col¹¹, sistematizaram aspectos clínicos, em três quadros: a) obstrutivo, acometendo a valva mitral, levando à hipertensão pulmonar; b) embólico, onde o exame histológico do êmbolo fornece o diagnóstico e c) constitucional, em que os principais aspectos são: anemia, perda de peso, fadiga, cansaço, elevação do VHS, febre de origem desconhecida, sinais de artrite reumatóide e elevação das proteínas plasmáticas. O caso 1 apresentava quadro obstrutivo e hipertensão pulmonar, e comprometimento do anel da valva mitral, como também descreve Hanson e col³. O caso 2 apresentava quadro clínico sistêmico pois a paciente apresentava-se apática, com períodos de febre e principalmente com sinais de artrite reumatóide.

A investigação diagnóstica pode ser realizada através do estudo hemodinâmico, ecocardiográfico¹²⁻¹⁶ e tomografia computadorizada¹⁷. Deverá ser realizado estudo hemodinâmico quando existe alteração da valva mitral com hipertensão pulmonar e idade acima de 40 anos.

Shumaker¹⁶ em 1976, já afirmava que o ecocardiograma bidimensional é um método seguro para o diagnóstico, Bulkley e Hutchins¹⁴ observaram que, antes de

1960, 82% dos pacientes não tinham diagnóstico de mixoma. E Semb e col²⁷ preconizam realizar ecocardiograma em todos os pacientes que apresentam quadro sistêmico. Sutton e col¹³ observaram que apenas 37% dos pacientes tinham o diagnóstico pré-operatório de mixoma, (antes da era do ecocardiograma) e após esta época o diagnóstico pré-operatório foi possível em 90% dos casos.

Diagnosticado o mixoma cardíaco, deve-se indicar a operação, pois cerca de 8% dos pacientes faleceram aguardando o tratamento cirúrgico, segundo Attar e col².

Quanto aos aspectos cirúrgicos a via de acesso mais utilizada é a transeptal. Parte do septo interatrial é ressecado justamente onde está o pedículo do tumor. Os bordos do septo são cauterizados englobando a artéria que nutre o tumor⁵⁻²³. Todas as cavidades devem ser rigorosamente examinadas, para detectar presença eventual de tumor não diagnosticado. O defeito criado no septo atrial pode ser fechado com placa de pericárdio bovino ou téflon⁹. Quando o tumor é do tipo gelatinoso deve-se cuidar para evitar embolia irrigando todas as cavidades cardíacas com solução salina e descomprimindo o ventrículo esquerdo pela ponta. No caso 2 houve necessidade de se abrir o AE, pois a retirada dos fragmentos gelatinosos não foi possível apenas através do septo.

Até 1979 aproximadamente 150 casos foram operados, com mortalidade operatória de 5%, como descrevem Richardson e col⁶. Ainda neste trabalho o índice de recorrência do tumor foi de 14% com tempo médio de três anos. A evolução tardia dos pacientes operados é bastante favorável. Richardson e col⁶, e Hanson e col³, em tempo de evolução média de 7 anos e 6,5 anos, a classe funcional I era de 78% e 88%, respectivamente.

Os aspectos ultraestruturais do mixoma revelam a sua origem. Williams e col²⁴ descreveram que a célula mixomatosa é gigante, indiferenciada, com invaginações e rodeada por massa amorfa e com poucas fibras. O núcleo apresenta bordos irregulares com marginalização da cromatina. O citoplasma contém gotículas de gordura e mitocôndrios. A matriz é rica em mucoproteínas (ácido mucopolissacarídeo). Relatam que o mixoma é tumor e não trombo organizado. Nukow e col³⁵ mostram que o tumor é de origem neoplásica verdadeira. O que confirma esta hipótese é que as células mixomatosas se originam das células do tipo endocárdica, ou seja, a presença de organelas sugere que a célula tem características do tipo mióide. Estas características são filamentos, vesículas pinocíticas, interdigitações do plasmalema e núcleo bizarro. Kelly e col²⁰ relatam os aspectos ultraestruturais do mixoma recidivante. Foram realizadas análises de 1ª e 2ª operações, sendo iguais sob aspecto histológico. Relatam que a origem da célula mixomatosa é endotelial por apresentar certas características, como: são células poligonais; com nucleólo; vacúolos de lipídeos; presença de mitocôndrios e, às vezes, a presença de vesículas pinocíticas. Comparando com os dois casos do

presente trabalho, existem grandes possibilidades da origem ser da célula endotelial, e mais frequentemente presentes ao nível da fossa oval.

SUMMARY

The authors describe two patients operated on for left atrial myxoma. The first case had typical signs of obstruction of the mitral valve with pulmonary hypertension. The myxoma was encapsulated. The second case had systemic symptoms with predominance of articular signs. In this case the tumor was soft and jello-like. In both specimens, the ultramicroscopy revealed characteristic features, such as undifferentiated cells, amorphous matrix and marginal nuclear chromatin. The two patients have had an excellent recovery.

As the most frequent cardiac tumor is left atrial myxoma, bidimensional echocardiography may be a helpful tool for surgery. The operative mortality is low. Electron microscopy has revealed that myxoma may be primary neoplasia.

REFERÊNCIAS

1. Manfroí W, Ilha DO, Saadi J, Silvestre A, Vieira SRR, Freitas FM, Faraco EZ—Mixoma de ventrículo direito: relato de um caso. Arq Bras Cardiol, 38: 395, 1982.
2. Attar S, Lee Y, Singleton R, Scherlis L, David R, MeLanghlin JS—Cardiac myxoma. Ann Thorac Surg, 29: 397, 1980.
3. Kabani SS, Cooley DA—Atrial myxoma. Surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg, 65: 731, 1973.
4. Carvalho AC, Silva CO, Gimenes AC, Godoy MF, Succi JE, Miro MLG, Magosso EA, Hermann JLV, Andrade JCS, Buffolo E, Gallucci C—Mixoma bi-atrial—diagnóstico pré-operatório e remoção cirúrgica com sucesso. Arq Bras Cardiol, 35: 235, 1980.
5. Semb BKH—Surgical considerations in the treatment of cardiac myxoma. J Thorac Cardiovasc Surg, 87: 251, 1984.
6. Richardson JV, Braudt B, Doty DB, Ehrenhaft JL—Surgical treatment of atrial myxomas: early and late results of 11 operations and review of the literature. Ann Thorac Surg, 28: 354, 1979.
7. Hueb WA, Macruz R, Mazzieri R, Franca LCM, Moraes AV, Mady C, Galiano N, Oliveira SA, Zerbini EJ—Mixoma atrial direito em lactente. Relato de um caso. Arq Bras Cardiol, 33: 423, 1979.
8. Hanson EC, Gill CC, Razavi M, Loop FD The surgicll treatment of atrial myxomas: clinical experience and late results in 33 patients. J Thorac Cardiovasc Surg, 89: 298, 1985.
9. Symbas PN, Hatcher Jr CR, Gravanis MB — Myxoma of the heart: clinical and experimental observations. Ann Surg, 183: 470, 1976.
10. Croxson RS, Jenvitt D, Benttal AH, Cleland WP, Kristinsson A, Goodwin JF—Long term follow-up of atrial myxoma. Br Heart J, 34: 1018, 1972.
11. Goodwin JF—Diagnosis of left atrial myxoma. Lancet, 2, 1963.
12. Spontnitz HM, Wong CYH—Echocardiography for atrial myxoma. Ann Thorac Surg, 31: 594, 1981.
13. Sutton MG, Mercier LA, Giuliani ER, Lie JT — Atrial myxomas A review of clinical experience in 40 patients Mayo Clin Proc. 55: 371, 1980.
14. Bulkley BH, Hutchins GM—Atrial myxomas: a fifty year review. Am Heart J, 97: 639, 1979
15. Weitzel LH—Tumores cardíacos: Avaliação pela ecocardiografia. Ars Curandi, 63: 47, 1986.
16. Shumaker Jr HB—Discussão trabalho Symbas e col⁹.
17. Stolf NAG, Moreira FA, Beyruti R—Mixoma do átrio esquerdo: valor da tomografia por computador no seu diagnóstico. Arq Bras Cardiol, 38: 125, 1982.
18. Dang CR, Hurley EJ—Contralateral recurrent myxoma of the heart. Ann Thorac Surg, 21: 59, 1976.
19. Read RC—Cardiac myxoma and surgical history. Ann Surg, 29: 395, 1980.
20. Kelly M, Bhagurat A—Ultrastructural features of a reccurent endot-helial myxoma of the left atrium. Arch Path, 93: 219, 1972.
21. McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, Pluth JR, Orserlak TA, Vidaillet Jr HJ, Carney JA —The significance of multiple, recurrent and “complex” cardiac myxoma. J Thorac Cardiovasc Surg, 91: 389, 1986.
22. Gerbode F, Kerth WJ, Hill JD—Surgical management of tumors of the heart. Surgery, 61: 94, 1967.
23. Read RC, White HJ, Murphy ML, William D, Sun CN, Flanagan WH—The malignant potenciality of left atrial myxoma. J Thorac Surg, 68: 857, 1974.
24. Williams WJ, Jenkins D, Erasmus D—The ultrastructural of cardiac myxoma. Thorax, 25: 756, 1970.
25. Merkow LP, Kooros MA, Magovern G, Hayeslip DW, Weikers NJ, Pardo M, Fisher D —Ultrastructure of a cardiac myxoma. Arch Path, 88: 390, 1969.
26. Carvalho R G H, Hofmeister, R M, Ribeiro E J, Brofman P R, Lacerda FS, Cunha GP —Microscopia eletrônica: parada cardíaca anóxica hipotérmica (30°C) e cardioplegia. Arq Bras Cardiol, 37: 155, 1981.
27. Semb BKH—Surgical considerations in the treatment of cardiac myxoma. J Thorac Cardiovasc Surg, 87: 251, 1984.