

TRATAMENTO CIRÚRGICO DE FIBROMA DE VENTRÍCULO DIREITO EM LACTENTES. RELATO DE DOIS CASOS

ANTÔNIO AMAURI GROppo,
GILMAR GERALDO DOS SANTOS, RICARDO BEYRUTI,
VICTOR LUIZ SANTOS HADDAD, ROSA MARIA SIMÕES, ALFONSO BARBATO, NOEDIR STOLF
São Paulo, SP

Fibroma de ventrículo direito foi diagnosticado em duas crianças com idades de três a quatro meses. Os sintomas e o exame clínico eram sugestivos de estenose pulmonar. O diagnóstico foi feito com o auxílio do ecocardiograma e também da tomografia computadorizada e da angiocardiorrafia em um caso. Os pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico, obtendo-se sucesso na ressecção do tumor.

SURGICAL TREATMENT OF RIGHT VENTRICULAR FIBROMA IN INFANTS REPORT OF TWO CASES

Two patients under 8 months of age, with right ventricular fibroma, presented with clinical manifestations of pulmonary stenosis. The diagnosis was established in one by echocardiography and in the other by echocardiography. CT scan and angiocardiorraphic study. The patients were operated and the tumors were successfully resected.

Arq. Bras. Cardiol. 54/2:137-139—Fevereiro 1990

Os tumores primários do coração são raros e ocorrem entre 0,0017% a 0,03%¹⁻³. A incidência do fibroma é inferior a 5% dos tumores benignos^{1,4-6}. O progresso dos métodos diagnósticos possibilitou a identificação precoce^{7,8} e a terapêutica desses tumores. O êxito da ressecção cirúrgica de tumores cardíacos intracavitários é conhecida⁹⁻¹⁵. Entretanto, são escassos os relatos de ressecção de tumores intramurais em crianças com idade inferior a seis meses¹⁶. Apresentamos dois casos de fibroma de ventrículo direito em crianças.

RELATO DE CASOS

Caso 1—Paciente de quatro meses, masculino, branco, nascido de parto cesáreo a termo, em boas condições clínicas. Foi admitido no Serviço com história de dispnéia e cianose desde um mês de idade que se acentuava às mamadas e ao choro, acompanhadas de chiado no peito. O exame demonstrava crescimento pômdero-estatural normal, ausência de cianose, dispnéia +/4, sem sinais de insuficiência cardíaca. Havia discreto abaulamento da região precordial esquerda. A semiologia pulmonar era normal e a cardíaca evidenciava bulhas normo-

fonéticas e sopro sistólico + +/4 em borda externa esquerda, mais audível no 3º espaço intercostal esquerdo.

A radiografia do tórax revelou aumento global + + +/4 e alargamento do mediastino, e os campos pulmonares não mostravam alterações. O eletrocardiograma identificou ritmo sinusal e distúrbio de condução do ramo direito.

O ecocardiograma evidenciou grande tumor intrapericárdico, compressão extrínseca e hipertrofia da via de saída do ventrículo direito (fig. 1). Estes achados foram confirmados pela tomografia computadorizada (fig. 2). O estudo angiocardiorráfico demonstrou estreitamento da via de saída do ventrículo direito por compressão extrínseca e hipertrofia infundibular. A manometria evidenciou pressões normais em câmaras direitas e ausência de gradiente entre ventrículo direito e artéria pulmonar. Foi feito o diagnóstico de tumor intrapericárdico e indicado o tratamento cirúrgico. Foi realizada toracotomia longitudinal e esternotomia mediana.

Após a abertura do saco pericárdico encontrou-se grande tumor esbranquiçado e de consistência fibro-elástica na parede anterior do ventrículo direito, estendendo-se à via de saída e protruso na cavidade, de limites imprecisos e não capsulado (fig. 3).

Serviço do Prof. Dr. Noedir Stolf—Hospital S. Joaquim da Real e Benemérita Sociedade Potuguesa de Beneficência, São Paulo, SP.
Correspondência: Noedir Stolf—Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44—CEP 05403—São Paulo, SP

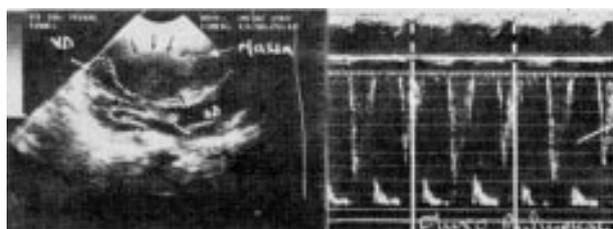


Fig. 1—EcoDopplercardiograma do caso 1 identificando tumor intrapericárdico (setas) comprimindo a via de saída do ventrículo direito (VD) AD—átrio direito.

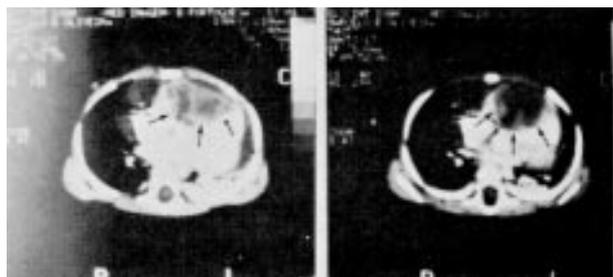


Fig. 2—Tomografia computadorizada do caso 1, confirmando os achados ecocardiográficos.

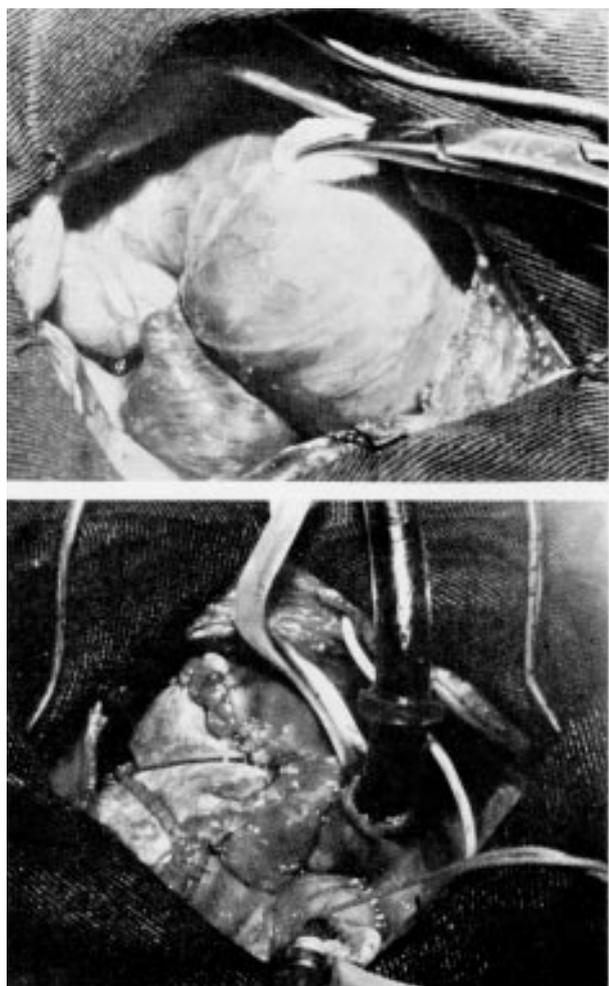


Fig. 3—Aspectos do ato cirúrgico do caso 1, antes (A) e após (B) a ressecção do fibroma do ventrículo direito.

Foi estabelecida circulação extracorpórea com hipotermia sistêmica a 25° e proteção miocárdica com hipotermia tópica além de solução cardioplégica. A ressecção da massa tumoral foi radical, englobando toda a parede anterior do ventrículo direito, da artéria coronária direita até próximo à descendente anterior. Não havia comprometimento do septo interventricular nem do ventrículo esquerdo. A parede anterior do ventrículo direito foi reconstituída com retalho de pericárdio bovino conservado em glutaraldeído, através de sutura contínua de fio prolene 5-0. O exame anátomo-patológico revelou diagnóstico de fibroma do ventrículo direito.

O paciente evoluiu em ritmo juncional e síndrome de baixo débito no período pós-operatório imediato, necessitando de estimulação com marcapassos externo e uso de dopamina. O doente recuperou o ritmo sinusal depois de seis horas e passou a manter boas condições hemodinâmicas. Recebeu alta hospitalar no 16° dia de pós-operatório em excelentes condições clínicas, e assim permaneceu no 22° mês pós-operatório.

Caso 2—Paciente de três meses, feminina, branca, nascida de parto cesáreo a termo, em boas condições clínicas. Foi admitida no Serviço com história de cansaço às mamadas, dispnéia e cianose de extremidades, acompanhadas de roncos e chiado no peito. A dispnéia melhorava em decúbito lateral direito. Ao exame clínico apresentava desenvolvimento pândero-estatural e neuropsicomotor normal. Estava acianótica, dispnéica +/4, e sem sinais de insuficiência cardíaca. O ictus foi palpado no 4° espaço intercostal esquerdo na linha hemiclavicular, o ritmo cardíaco era normal, as bulhas normofonéticas. Foi auscultado sopro sistólico +/4, rude, holossistólico em área pulmonar, irradiado para a borda externa esquerda.

O exame radiológico revelava aumento +/4, da área cardíaca às custas de ventrículo direito. O eletrocardiograma demonstrava ritmo sinusal, frequência de 140 bpm, sobrecarga ventricular direita e sinais de hipertrofia infundibular. O ecocardiograma revelou tumor localizado na via de saída do ventrículo direito causando obstrução e gradiente sistólico de 60 mmHg entre o ventrículo direito e tronco da artéria pulmonar.

A doente foi submetida a tratamento cirúrgico com circulação extracorpórea e hipotermia sistêmica a 25°C, hipotermia tópica e cardioplegia. Realizada ventriculotomia na parede anterior do ventrículo direito, encontrou-se tumor com cerca de 1,5cm de diâmetro, esbranquiçado, de consistência fibroelástica, na via de saída do ventrículo direito, aderido à válvula pulmonar esquerda e ao septo interventricular. O tumor foi ressecado juntamente com uma porção da válvula pulmonar envolvida e com parte do septo interventricular. A ventriculografia foi realizada com sutura direta. O exame anátomo-patológico re-

velou fibroma do ventrículo direito. A evolução pós-operatória foi normal e a paciente recebeu alta hospitalar no 3º dia pós-operatório, sem medicação.

A paciente foi reavaliada no 6º mês pós-operatório, apresentando desenvolvimento normal, e com ecocardiograma de controle sem alterações.

DISCUSSÃO

Setenta e cinco a 80% dos tumores primários do coração são benignos¹⁷ e destes, 50% são do tipo mixoma, seguindo-se em frequência o rabiomioma. O tipo fibromatoso é encontrado em menos de 5% dos casos⁴ e é o terceiro mais freqüente dos tumores benignos em crianças. Alguns autores o consideram inclusive o mais freqüente^{5,6}. Os fibromas são geralmente intramurais, com raras exceções, não ocorrem nos ventrículos, envolvem freqüentemente o septo interventricular e o ventrículo esquerdo e raramente o ventrículo direito^{1,11,18,21}. Eles podem ser oligossintomáticos ou mesmo assintomáticos. Os sintomas dependem da localização, extensão e grau de comprometimento do miocárdio. O envolvimento do sistema de condução pode causar arritmias. A localização no ventrículo direito, como nos dois casos relatados, pode simular estenose pulmonar e acentuar "shunt" direita-esquerda se houver defeito de septo cardíaco. A insuficiência cardíaca congestiva pode se manifestar nos casos de envolvimento extenso do miocárdio. O ecocardiograma bidimensional freqüentemente permite o diagnóstico ao demonstrar o tumor e sua localização, porém, pode identificar apenas a obliteração da cavidade e simular compressão extrínseca^{16,22}. Esse aspecto é também encontrado na tomografia computadorizada, como evidenciado no caso 1. O estudo hemodinâmico mostra pressões normais ou aumentada e a angiocardiografia falha de enchimento no ventrículo acometido evidenciando a obliteração de sua cavidade e estenose em sua via de saída¹⁶. O tratamento cirúrgico impõe-se. O avanço da cirurgia cardíaca e dos métodos de proteção miocárdica tem favorecido os relatos de ressecção de tumores cardíacos com sucesso. Os resultados do tratamento cirúrgico dos tumores intramurais são piores, pois sua retirada engloba também grande parte da parede do ventrículo envolvido e manipula estruturas importantes como os feixes de condução, artérias coronárias, valvas e músculos papilares. A ressecção de tumores do ventrículo direito oferece maiores possibilidades de sucesso. Além do cuidado com estruturas nobres é importante preservar o tamanho adequado da cavidade ventricular quando da reconstrução da parede, pois, sua redução acentuada leva à insuficiência cardíaca e baixo débito pós-operatório incontrolável. Muitos cirurgiões utilizam sutura direta do miocárdio^{2,14,15,23}. No caso foi usado retalho de pericárdio bovino conservado em glutaraldeído para substituir a maior parte da parede livre

do ventrículo direito ressecada que impedia a sutura direita, mantendo-se assim cavidade ventricular adequada. As arritmias são outra complicação comum no pós-operatório, como registrado no caso 1 e a mortalidade pode atingir 35 a 40% dos casos.

Embora raros, os tumores cardíacos primários devem sempre ser lembrados como diagnóstico diferencial quando pertinente. Exames complementares como ecocardiografia e angiocardiografia podem definir o diagnóstico e o tratamento cirúrgico permite resultados satisfatórios.

REFERÊNCIAS

1. Feldman PS, Meyer MW—Fibroelastic hamartoma (Fibroma of the heart). *Cancer* 1976; 38:314-23.
2. Lincoln JCR, Tynan MB, Waterston MBE—Successful excision of the left ventricle in 10-month-old infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1968; 56:63-70.
3. Silverman NA—Primary cardiac tumors. *Ann Surg* 1980; 191:127-38.
4. Van der Hawert LG—Cardiac tumors in infancy and childhood. *Br Heart J* 1971; 33:125-32.
5. Arciniegas E, Hakini M, Farooki AQ, Trucone NJ, Green EW—Primary cardiac tumors in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79:582-91.
6. Bhering MA, Atik E, Albuquerque AT et al—Rabiomioma em neonatos. Diagnóstico ecocardiográfico e resolução cirúrgica imediata. Relato de dois casos. *Arq Bras Cardiol* 1987; 49:349-54.
7. Caralis DG, Kennedy HL, Bailey 1, Bulkley BH—Primary right cardiac tumor. Detection by echocardiographic and radioisotopic studies. *Chest* 1980; 77:100-2.
8. Shaher RM, Mintzer J, Farins M, Alley R, Bishop M—Clinical presentation of rabiomyoma of the heart in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1972; 30:95-103.
9. Schmaltz AA, Apitz J—Primary heart tumors in infancy and childhood. *Cardiology* 1981; 67:12-22.
10. Geha AS, Weidman WH, Soule EH, McGoon DC—Intramural ventricular cardiac fibroma. *Circulation* 1967; 36:427-40.
11. Williams DB, Danielson GK, McGoon DC, Feldt RH, Edwards WD—Cardiac fibroma. Long-term survival after excision. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84:230-8.
12. Fouchard C, Cabrol G, Chomette G et al—Fibrome du ventricule gauche révéle par des tachycardies ventriculaires opéré avec succes chez une enfant de 4 ens. *Arch Mal Coeur* 1972; 85:1321-2.
13. Goldstein S, Mahoney EB—Right ventricular Sbro sarcoma causing pulmonic stenosis. *Am J Cardiol*, 1966; 17:570-8.
14. Calhoun TR, Terry EE, Best EB, Sunbury TR—Myocardial fibroma or fibrous hamartoma. *Ann Thorac Surg* 1981; 32:406-10.
15. Williams WG, Trusler GA, Fowler RS, Scott Me, Mustard WT—Left ventricular myocardial fibroma: a case report and review of cardiac tumors in children. *J Ped Surg* 1972; 7:324-8.
16. Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, Hallman GL, Powers PL, Monero CG—Cardiac tumors. Clinicals spectrum and prognosis of lesions other than classical benign mixoma in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88:439-48.
17. Grimths GC—Are review of the heart. *Prog Cardiovasc Dis* 1965; 7:465-70.
18. Glancy DL, Morales JB, Roberts WC—Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol* 1968; 21:413-9.
19. Schakell M, Mitko A, Williams PL ¼ Angiosarcoma of the heart. *Br Heart J* 1979; 41:498-508.
20. Bigelow NH, Klinger S, Wright AW—Primary tumors of the heart in infancy and early childhood. *Cancer* 1954; 7:549-63.
21. Freeman JA, Geer JC, Palfrey WG—Intramural fibroma of the heart. *Am J Clin Path* 1963; 39:374-82.
22. Engle MA, Ebert PA, Redo SF—Recurrent ventricular tachycardia due to resectable cardiac tumor. *Circulation* 1974; 50: 1052-7.
23. Craaford CL—Discussion on mitral stenosis and mitral insuficiency. In CRL Lam (Ed.). *Proceedings of International Symposium on Cardiovascular Surgery—Henry Ford Hospital, Detroit, 1955, Philadelphia, WB Saunders, 1955, pp 202-3.*