

RABDOMIOMAS CARDÍACOS

JOSÉ LUIZ BALTHAZAR JACOB, SÍRIO HASSEN SOBRINHO, ADALBERTO MENEZES LORGA
SUELY SUZIGAN, DOMINGO MARCOLINO BRAILE
São José do Rio Preto, SP

Recém-nato de 2 dias portador de rabdomiomas cardíacos, com grave quadro de cianose e insuficiência respiratória, evoluiu ao óbito em poucas horas.

Havia grande cardiomegalia e bloqueio de ramo esquerdo.

O ecocardiograma bi-dimensional evidenciou massas tumorais intracavitárias em ambos os ventrículos e também no átrio direito, confirmadas no estudo post-mortem.

O estudo microscópico das massas tumorais revelou presença de proliferação de células vacuolizadas, em "forma de aranha" ricas em glicogênio, confirmando o diagnóstico de rabdomiomas.

É ressaltada a importância do diagnóstico precoce pela ecocardiografia, diante da possibilidade de ressecção cirúrgica de massas intracavitárias causando graves obstruções ao fluxo sanguíneo.

CARDIAC RHABDOMYOMA

Case report of cardiac rhabdomyoma in one two days old infant with important cyanosis and respiratory insufficiency with evolution to death in few hours.

The radiologic feature was a great enlargement of the heart and the electrocardiographic study showed left branch block.

The two-dimensional echocardiography study showed multiple intracavitary tumours in both ventricles and in the right atrium. These features were confirmed in the post-mortem study.

The microscopic study of the tumors showed proliferation of the spider cells, and vacuolation with the presence glycogen. The diagnosis of cardiac rhabdomyoma was confirmed.

The brain and the kidney were not studied for the diagnosis of tuberous sclerosis or kidney tumors.

It is very important the early diagnosis by echocardiography, due to the possibility of surgical resection of the intracavitary tumors that cause severe obstruction to the blood, flow.

Arq Bras Cardiol 56/1: 61-63 – Janeiro 1991

Tumores primários do coração são raros, com uma incidência de 0,001 a 0,28% em revisões de autópsias^{1,2}. Rabdomioma é o mais freqüente tumor cardíaco em crianças e recém-natos e em noventa por cento dos casos apresentam-se múltiplos, acometendo principalmente os ventrículos³. Os átrios são mais raramente envolvidos.

Cerca de 80% deste tipo de tumor são encontrados antes do primeiro ano de vida, sendo sem-

pre benignos e sem apresentar metástases²⁻⁴. Em 50% dos casos, massas intracavitárias causam diferentes graus de obstrução ao fluxo sanguíneo. É descrita a associação de rabdomioma cardíaco com esclerose tuberosa e tumores renais³⁻⁵.

Embora esses tumores cardíacos possam ser ressecados cirurgicamente com êxito¹⁻³, a obstrução cavitária pode levar rapidamente ao óbito.

RELATO DE CASO

Recém-nato com 2 dias de vida, sexo masculino, branco, deu entrada ao Serviço de Cardiologia Pediátrica do IMC de São José do Rio Preto

Instituto de Moléstias Cardiovasculares (IMC), São José do Rio Preto
Correspondência: José Luiz Balthazar Jacob – IMC – Rua Castelo d'Água, 3030 – 15015 – São José do Rio Preto – SP.

em precário estado geral, cianose intensa, taquipnéia com períodos de agnéia, taquicardia com 180 bpm e apresentando diminuição dos pulsos periféricos.

A ausculta cardíaca revelava ritmo de galope e ausência de sopros. As bulhas eram discretamente hipofonéticas.

O fígado era palpável a 3 cm da reborda costal direita e o baço impalpável. Os pulmões apresentavam roncosparsos.

A radiografia de tórax evidenciava cardiomegalia com padrão pulmonar normal (fig. 1) e o eletrocardiograma apresentava ritmo sinusal e bloqueio de ramo esquerdo.

O ecocardiograma bi-dimensional, realizado em caráter de urgência, demonstrou grande massa tumoral localizada posteriormente na cavidade ventricular esquerda que se estendia para o átrio esquerdo (fig. 2A). Também se observava presença de nódulo tumoral no interior do átrio direito (fig. 2B) e corte apical 4 câmaras, visibilizava-se o tumor de ventrículo esquerdo, e ainda duas massas na cavidade ventricular direita em sua via de entrada (fig. 2C).

Foi feita hipótese clínica de rabdomioma cardíaco e iniciada terapêutica com digital, diurético e oxigênio, visando-se cirurgia imediata. Porém o recém-nato evoluiu para óbito em curto espaço de tempo.

O estudo post-mortem demonstrou coração bastante dilatado, com consistência endurecida, pesando 100 g e com vasos da base normoposicionados. Aos cortes, notava-se ventrículo esquerdo parcialmente ocluído por grande massa tumoral de aspecto homogêneo, consistência macia e aspecto de músculo, medindo 5,0 x 4,2 cm nos diâmetros maiores. Existia presença de nódulos com a mesma aparência e consistência na cavidade ventricular direita, que apresentava paredes infiltradas e endurecidas, restringindo o diâmetro cavitário a uma pequena fenda tornando difícil a visualização da valva tricúspide (fig. 3). Havia também nódulos aderidos ao átrio direito.

Os cortes histológicos evidenciavam múltiplos focos de neoplasia mesenquimal com proliferação de células vacuolizadas, em “forma de aranha”, contendo abundante glicogênio e mostrando extensões transversas no seu citoplasma periférico. Desta forma, foi confirmado o diagnóstico de rabdomiomas cardíacos.

DISCUSSÃO

Embora os tumores do coração sejam raros,



Fig. 1 – Grande cardiomegalia, com padrão pulmonar normal.

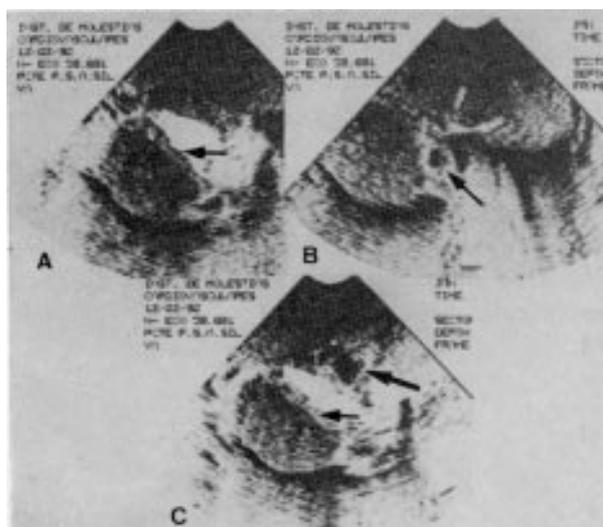


Fig. 2 – A) Corte subcostal, 4 câmaras, mostrando grande massa tumoral localizada posteriormente na cavidade ventricular esquerda (seta); B) Corte subcostal mostrando a junção da veia cava inferior com o átrio direito, observando se a presença de nódulo tumoral no interior do átrio (seta); C) Corte apical, 4 câmaras, mostrando o tumor de ventrículo esquerdo (seta menor) e massas tumorais na câmara de entrada do ventrículo-direito (seta maior)

sua importância clínica tem aumentado pela maior possibilidade diagnóstica, através de ecocardiografia e pela viabilidade de ressecção cirúrgica⁴.

O rabdomioma é o mais frequente tumor cardíaco do recém-nato. Predomina no sexo masculino na proporção de 2:1. Na experiência de Fenoglio e col³, 78% de 36 casos foram a óbito antes do

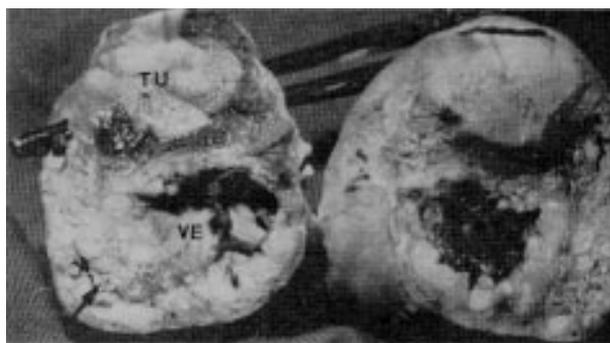


Fig. 3 – Parte da massa tumoral (seta) de ventrículo esquerdo (VE). A pinça mostra a fenda a que se restringia a cavidade ventricular direita, obstruída por massas tumorais (Tu).

primeiro ano de vida, 53% na primeira semana. Apenas um caso foi encontrado em paciente acima dos 10 anos de idade.

Observam-se as mais variadas manifestações clínicas, desde arritmias cardíacas até quadros graves de obstrução cavitária levando rapidamente à morte. No entanto, rabiomiomas podem ser assintomáticos, ou, às vezes, pode ocorrer regressão das manifestações clínicas por não ocorrer importante comprometimento da função cardíaca⁸, por provável perda da capacidade mitótica das células tumorais, não havendo mais crescimento das massas³.

Esclerose tuberosa ocorre em 37 a 50% dos casos³⁻⁶ e tumores renais podem estar presentes em até 30% dos pacientes. A esclerose tuberosa parece ocorrer mais frequentemente em pacientes com rabiomiomas intramurais que nos intracavitários³.

O aspecto radiológico é quase sempre de cardiomegalia (presente em nosso paciente), podendo haver ou não sinais de congestão pulmonar⁶. O eletrocardiograma pode, como em nosso caso, manifestar distúrbios da condução intraventricular, graves arritmias como taquicardia ventricular. Nadas e Elinson⁵ consideram a taquicardia supra-ventricular como a alteração eletrocardiográfica mais comum.

A ecocardiografia bi-dimensional permite o diagnóstico pela evidência de massas tumorais múltiplas que em geral se localizam nos ventrículos. No entanto, mesmo a unidimensional já permitia a suspeita de massas tumorais pela visualização de agrupamentos de ecos intracavitários ou em região do miocárdio⁷. Em nosso paciente, além das massas ventriculares, nódulo tumoral intra-atrial direito era visível ao ecocardiograma

e confirmado à necrópsia, o que é relativamente raro, ocorrendo em apenas 30% dos casos.

Massas intracavitárias ocorrem em 50% dos casos e podem determinar grave obstrução, mitral, pulmonar e subvalvar aórtica. Obstrução ao fluxo tricúspide pode causar cianose por determinar “shunt” direita-esquerda em nível atrial⁶. Nosso paciente apresentava grave cianose, e ao exame post-mortem a cavidade ventricular direita se restringia a uma pequena fenda, com a valva tricúspide mal visibilizada e as paredes ventriculares infiltradas e endurecidas, provavelmente determinado “shunt” direita-esquerda atrial.

Embora durante longos anos considerada como condição não cirúrgica, devido a sua multiplicitade¹, hoje a ressecção cirúrgica do rabiomioma pode ser feita com sucesso nos casos de massas intracavitárias, mesmo em presença de nódulos múltiplos³. Também tumores intramurais causando obstrução já têm sido ressecados com sucesso⁸. Em nosso caso, qualquer atitude cirúrgica foi impossível diante da fulminante evolução do quadro.

Chamamos a atenção para esta possibilidade diagnóstica diante de quadros de insuficiência cardíaca congestiva ou cianose em recém-natos, pois, apesar de rara, pode ser diagnosticada pela ecocardiografia e ter alívio dos sintomas pela ressecção cirúrgica precoce.

REFERÊNCIAS

1. McAllister HA Jr – Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol*, 1979; 4: 8-25.
2. Lanners RJ, Bloor CM – Tumors of the heart and pericardium. *Mod Conc Cardiovasc. Dis*, 1986; 55: 1-4
3. Fenoglio JJ Jr, McAllister HA Jr, Ferrans VJ – Cardiac rhabdomyoma: clinicopathologic and electron microscopic study. *Am J Cardiol*, 1976; 38: 241-51.
4. Bharat S, Lev M – Cardiac tumors. In: Andans FH, Emmanouilides GC, Reimenschneider TA (eds) – *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 4th. ed. Baltimore, Williams e Wilkins, 1989, p. 886.
5. Nadas AS, Ellison RC – Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol*, 1968; 21: 363-6.
6. Shafer RM, Mintzer J, Farina M, Alley R, Bishop M – Clinical presentation of rhabdomyoma of the heart in infancy and childhood. *Am J Cardiol*, 1972; 30: 95-103.
7. Farooki ZQ, Henry JG, Arciniegas E, Green EW – Ultrasonic pattern of ventricular rhabdomyoma in two infants. *Am J Cardiol*, 1974; 34: 842-4.
8. Shafer RM, Farina M, Alley R, Hansen P, Bishop M – Congenital subaortic stenosis in infancy caused by rhabdomyoma of the left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1972;63: 157-63.