

Rabdomioma do Ventrículo Direito Causando Estenose Pulmonar

Eniéberton Cartafina de Almeida, Maurício Sérgio Brasil Leite, Márcio Alves da Silva, Luís Rassi Jr.
Goiânia, GO

É relatado um caso de tumor pediculado do ventrículo direito (VD), causando obstrução da via de saída, em lactente com achado semiológico de sopro cardíaco. O diagnóstico e a repercussão hemodinâmica do tumor foram estabelecidos pelo estudo ecodoppler-cardiográfico (EDC). Optou-se pela ressecção cirúrgica que foi realizada com sucesso e o estudo anatomopatológico revelou rabdomioma. O ecocardiograma bidimensional mostrou um tumor pediculado na via de saída do VD que durante a sístole obstruía parcialmente a valva pulmonar. O Doppler revelou gradiente de 60mmHg entre o VD e a artéria pulmonar. É ressaltada a importância do estudo EDC no esclarecimento de achado semiológico de sopro cardíaco em lactente assintomática. A EDC de maneira totalmente não invasiva pode mostrar tumores intracavitários e avaliar o grau de obstrução valvar, orientando o clínico sobre a melhor conduta a ser seguida.

Right Ventricular Rhabdomyoma Causing Pulmonic Stenosis

The authors report a case of rhabdomyoma of the right ventricular cavity with outlet obstruction in a threemonths old infant. The diagnosis was established by echocardiography. Bidimensional echocardiography study showed a polypoid tumor of the right ventricle. During the systole it was projected through the pulmonary valve, obstructing part of it. The Doppler study showed an important gradient between the right ventricle and the pulmonary artery. The resection was performed with success. The diagnosis of cardiac rhabdomyoma was made by microscopic study. It is emphasized the importance of the echocardiographic study in an infant with oligosymptomatic cardiac murmurs.

Arq Bras Cardiol, volume 60, n° 6, 417-419, 1993

Os tumores cardíacos primários são extremamente raros, a sua incidência, o tipo histológico e a localização estão diretamente relacionados com a idade do paciente¹⁻³. OS rabdomiomas são tumores primários do coração mais comum na infância, sendo que 80% deles são encontrados em recém-nascidos e lactentes⁴. São múltiplos em mais de 90% dos casos e seu tamanho varia desde alguns milímetros até vários centímetros de diâmetro⁴. A maioria dos rabdomiomas são tumores intramiocárdios, freqüentemente, encontrados nos ventrículos e septo interventricular, apenas 30% deles localizam-se nos átrios⁴. Suas manifestações clínicas estão diretamente relacionadas ao seu local de crescimento dentro do coração^{5,6}. Clinicamente, podem se exteriorizar através de quadro de insuficiência cardíaca, arritmias, cianose, sopros, mimetizando cardiopatia congênita, especialmente no período neonatal⁹.

Em aproximadamente 50% dos pacientes com

rabdomiomas, uma das massas tumorais obstrui uma das câmaras cardíacas ou orifícios valvulares, deterrninando um alto índice de mortalidade^{6,7}. Relata-se caso de rabdomioma causando obstrução da via de saída do ventrículo direito (VD) com confirmação anatomopatológica em lactente assintomática, cujo diagnóstico foi estabelecido através da ecocardiografia, sendo o tratamento cirúrgico realizado cm sucesso.

Relato de Caso

Lactente com 3 meses de vida, sexo feminino, branca, pesando 4500g, nascida de parto normal, de termo. Encaminhada ao serviço de ecocardiografia devido a achado semiológico de sopro cardíaco. Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral, acianótica, eupnéica. Os pulsos eram simétricos e de amplitude normal. A ausculta pulmonar era normal. O fígado era palpável a 1cm da borda costal direita. O precórdio mostrava frêmito sistólico discreto na borda esternal esquerda alta. O ictus era palpável no 4° espaço intercostal esquerdo (EIE), na linha hemiclavicular esquerda; as bulhas eram normofonéticas, auscultava-se um sopro sistólico rude

Hospital das Clínicas - Universidade Federal de Goiás

Correspondência: Eniéberton Cartafina de Almeida

Rua 12 n° 479/1301 - 74125-140 - Goiânia, GO

Recebido para publicação em 26/2/93

Aceito em 19/4/93

(++/4+) em área pulmonar. O exame neurológico era normal. A radiografia do tórax mostrava trama vascular pulmonar e área cardíaca normais.

O eletrocardiograma mostrava sinais evidentes de sobrecarga ventricular direita. O ecocardiograma bi-dimensional, em corte de via de saída do VD, mostrou uma massa pediculada medindo aproximadamente 1cm de diâmetro com pedículo inserindo no septo infundibular. Durante a sístole, o tumor movimentava-se em direção à via de saída do VD, obstruindo parcialmente o fluxo sanguíneo pulmonar, retornando para o interior da cavidade na diástole (fig. 1A). O Doppler mostrou velocidade de fluxo aumentada com gradiente VD-TP de 60mmHg (fig. 1B). Após o diagnóstico ecocardiográfico, foi feita a ressecção cirúrgica do tumor e o posterior estudo anatomopatológico revelou rabdomioma. A macroscopia mostrou um tumor de consistência muscular medindo 1cm de comprimento por 0,8cm de largura (fig. 2A). Os cortes histológicos evidenciaram células vacuolizadas em “forma de aranha”, contendo abundante glicogênio e mostrando extensões transversais no seu citoplasma (fig. 2B). Foi realizado ecocardiograma antes da alta hospitalar, que mostrou via de saída do VD livre de qualquer resquício

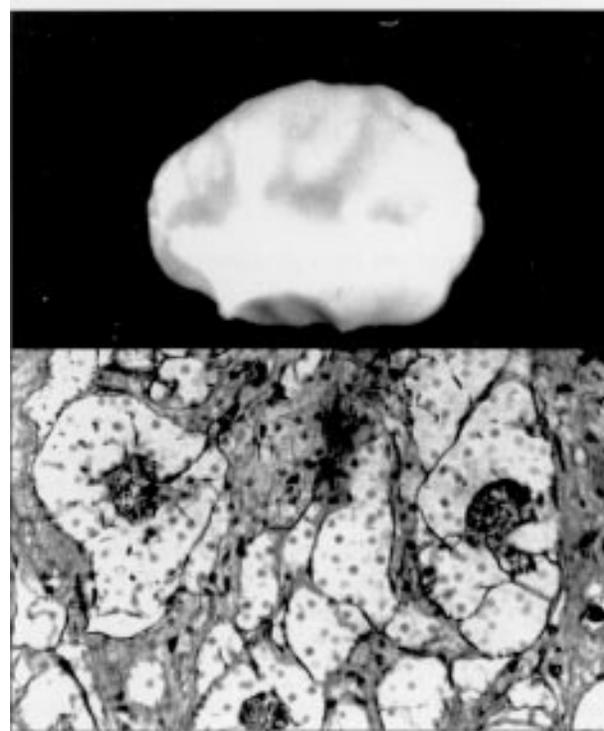


Fig. 2 - A) Massa tumoral do ventrículo direito (VD) medindo aproximadamente 1cm de diâmetro. Devido ao pequeno diâmetro da artéria pulmonar aproximadamente (1cm) causava grave obstrução do VD durante a sístole; B) microscopia da massa tumoral. Observar células em “forma de aranha” ricas em glicogênio achado característico de rabdomioma cardíaco.



Fig. 1 - A) Corte de via de saída do ventrículo direito, mostrando grande massa tumoral pediculada (setas) obstruindo a valva pulmonar durante a sístole; B) Doppler contínuo mostrando gradiente (G) de 60mmHg entre o ventrículo direito (VD) e a artéria pulmonar (AP).

tumoral e velocidade de fluxo normal ao estudo Doppler. A paciente recebeu alta hospitalar no 5º dia pós-operatório, em boas condições clínicas, com ausculta cardíaca normal.

Discussão

McAllister e col³ classificaram os rabdomiomas segundo uma correlação anátomo-clínica de 36 pacientes estudados, dividindo-os em 3 grupos (tab. b: grupo I - representa 30% dos pacientes com rabdomioma cardíaco. Geralmente são natimortos ou falecem nas primeiras horas de vida. Outra característica desse grupo é que 75% dos pacientes apresentam grandes tumores intracavitários com obstrução de pelo menos uma valva cardíaca e, presume-se que a morte ocorra secundária às alterações hemodinâmicas. A esclerose tuberosa é rara neste grupo. Grupo II - sua incidência é semelhante ao grupo I, em torno de 30%. A maioria dos pacientes deste grupo apresentam-se com sinais e sintomas de esclerose tuberosa sendo também sua *causa mortis*. A maioria dos sintomas não se correlacionam com o aparelho cardiovascular. Os rabdomiomas geralmente são achados de necropsia de pequenos tamanhos e localização intramiocárdica. Grupo III - ocorrem em 1/3 dos pacientes com rabdomiomas. São pacientes que apresentam sintomas relacionados ao sis-

Tabela I - Rabdomioma cardíaco segundo correlação anatomoclínica				
	Faixa etária tuberosa	Associação intracavitário	Tumor	Causa morte relacionada rabdomioma
GI	RN-18h	25%	75%	82%
GII	23h-20 anos	73%	0	0
GIII	36h-9 anos	0	70%	77%

Grupo I - Paciente natimorto ou morte nas primeiras 24h; grupo II - paciente sem clínica de doença cardíaca; grupo III - paciente com clínica de doença cardíaca

tema cardiovascular como insuficiência cardíaca, sopros, arritmias e cardiomegalia. Em aproximadamente 75% dos pacientes desse grupo os rabdomiomas são intracavitários com marcada obstrução ao fluxo sanguíneo em pelo menos uma câmara cardíaca. Geralmente não se associam com a esclerose tuberosa. A *causa mortis* está relacionada à insuficiência cardíaca ou arritmia cardíaca.

Os tumores cardíacos geralmente são classificados quanto à forma, à fixação e ao crescimento⁴. Os rabdomiomas podem se apresentar como uma única massa de vários centímetros de diâmetro, mas, comumente, são nódulos múltiplos⁷. A fixação destes tumores, de acordo com os parâmetros ecocardiográficos, pode ser de 2 tipos: pediculada ou sésil, dependendo do grau de aderência à superfície endomiocárdica⁸. O caso relatado apresenta dois aspectos considerados raros: isolado e pediculado, pois, segundo McAllister e col, 90% dos rabdomiomas apresentam-se como nódulos múltiplos e sésseis⁴. Embora os rabdomiomas não apresentem atividade mitótica, sua lo-

calização e o grau de obstrução ao fluxo sanguíneo, pode ser a causa de morte súbita mesmo em criança assintomática⁴. A ecoardiografia bi-dimensional desempenha um papel importante nesta situação clínica, pois, localiza o tumor em relação à câmara cardíaca, avalia o seu tamanho e a sua forma de fixação. O Doppler, medindo o gradiente de obstrução, permite uma avaliação hemodinâmica completa, orientando o clínico na melhor conduta a ser seguida. Conclusão semelhante foi demonstrada em nosso meio, em pacientes neonatos oligossintomáticos, com rabdomiomas de ventrículo esquerdo, por Bhering e col⁹.

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. Souza DRS, Greco TO - Tumores Cardíacos. *RSCESP*, 1992; 2: 59-64.
4. McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr - Tumors of the cardiovascular system, 1977; 15: 25-31.
5. Van Der Hallwaert LG - Cardiac tumors in infancy and childhood. *Br Heart J*, 1971; 33: 125-32.
6. Selzer A, Sakai FJ, Popper RW - Protean Clinical manifestation of primary tumors of the heart. *Am J Med*. 1972; 52: 9-18.
7. Fenoglio JJ Jr, McAllister HA Jr, Ferrans JV - Cardiac rhabdomyoma A clinico-pathologic and electron microscopy study. *Am J Cardiol*, 1976; 38: 241-8.
8. Barbato A, Azevedo R, Salui W et al - Contribuição da ecodopplercardiografia no estudo dos tumores do coração. Correlação com aspectos clínicos e anatomopatológicos. *Rev Bras Ecocardiografia*, 1990; 3: 9-43.
9. Bhering MP, Atik A, Albuquerque AT et al - Rabdomioma em neonatos. Diagnóstico ecocardiográfico e resolução cirúrgica imediata. Relato de dois casos. *Arq Bras Cardiol*, 1987; 49: 349-54.