

## Teratoma Intrapericárdico. Relato de Caso e Revisão da Literatura

Paulo José F. Ribeiro, Fernando T. V. Amaral, Paulo Roberto B. Evora, Walter Vilella A. Vicente  
Ribeirão Preto, SP

*É relatado caso de um teratoma intrapericárdico em recém-nascido. Descrevem-se os dados clínicos, ecocardiográficos, tomográficos, histológico e as opções terapêuticas. A criança foi submetida a excisão cirúrgica do tumor intrapericárdico e encontra-se em seguimento clínico superior a quatro anos.*

### Intrapericardial Teratoma. A Case Report and a Literature Review

*A case of newborn intrapericardial teratoma is reported. The clinical, echocardiographic, tomographic and histologic features are described, and also, the therapeutic options. The newborn was submitted to surgical excision of the intrapericardial tumor and has a clinical follow-up greater than four years.*

Arq Bras Cardiol, volume 66 (nº6), 361-364, 1996

Os tumores primitivos do coração são raros, com uma incidência em achados necroscópicos, variando de 0,001% a 0,28%<sup>1</sup>. Dos casos descritos na literatura cerca de 75% são benignos, sendo que 50% são mixomas. Os outros 25% são tumores malignos, com a grande maioria constituída por sarcomas e, notadamente, angiosarcomas, rabdomyosarcomas e fibrosarcomas, surgindo, menos freqüentemente, alguns casos de teratomas malignos, mesoteliomas e linfomas<sup>1-4</sup>.

Uma casuística de 533 casos selecionados pelo Instituto de Patologia das Forças Armadas dos Estados Unidos até 1978, relata 14 (2,6%) casos de teratomas<sup>3</sup>. A *Association of European Paediatric Cardiologists* tentou definir o perfil específico dos tumores cardíacos em crianças, documentando seis casos de teratomas em um total de 29, sendo cinco intrapericárdicos e um intracardíaco<sup>5</sup>.

O teratoma intrapericárdico é uma doença relativamente rara. De 1890 a 1980 foram descritos 50 casos<sup>6,7</sup>. Um levantamento bibliográfico na década de 80, acrescentou mais 30 casos, e uma atualização desse levantamento somou não mais do que cinco casos descritos na década de 90. Portanto, pode-se afirmar com segurança de que existem

menos de 90 casos descritos na literatura. Assim, descrevemos o caso de um recém-nascido portador de um teratoma intrapericárdico, encaminhado para investigação e tratamento especializado.

### Relato do caso

Recém-nascido de parto normal prematuro, em mãe primigesta, com cerca de 36 semanas de gestação. Como única intercorrência da gravidez, a mãe relatou a constatação de uma “tumoração” abdominal, posteriormente caracterizada como um útero bicorno. A criança nasceu com anóxia leve, sem sinais evidentes de prematuridade, pesando 3.800g. Apresentou-se gemente, taquidispnéica, com piora progressiva, porém sem evidências de sopros cardíacos ou murmúrios adventícios pulmonares. A radiografia de tórax evidenciou grande aumento da imagem cardiotímica (fig. 1). O cardiologista diagnosticou cardiopatia congênita grave com insuficiência cardíaca e

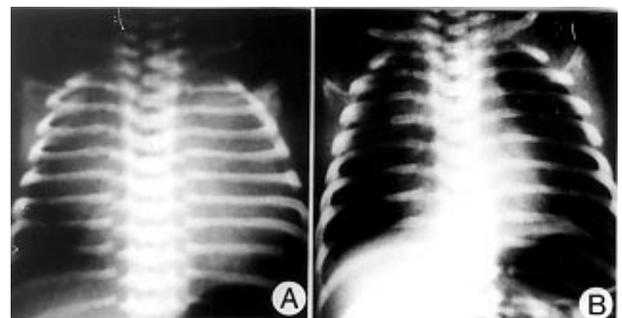


Fig. 1 - Estudo radiológico: A) pré-operatório; B) pós-operatório

Centro Especializado do Coração e Pulmão de Ribeirão Preto, Hospital do Coração de Ribeirão Preto/Fundação Waldemar B. Pessoa e Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto-USP

Correspondência: Paulo J. F. Ribeiro - Rua Quintino Bocaiúva, 171 - 14015-160 - Ribeirão Preto, SP

Recebido para publicação em 17/11/95

Aceito em 28/2/96

acidose metabólica, medicando com digital e bicarbonato de sódio sem a utilização de diurético. Com esta conduta a criança apresentou melhora do estado geral, sendo mantida em fototerapia devido a icterícia neonatal. O eletrocardiograma mostrava taquicardia sinusal com extrema baixa voltagem do complexo QRS, dificultando maiores interpretações do traçado, mas sugerindo um provável derrame pericárdico. Embora melhorando, manteve-se sempre gemente e com taquipnéia importante (60 a 76 rpm), sendo, nessas condições, encaminhada para diagnóstico especializado. A ultra-sonografia demonstrou a presença de volumoso derrame pericárdico e presença de massa pedunculada intrapericárdica e extracardíaca, achados corroborados pela tomografia computadorizada (fig. 2).

A conduta imediata consistiu em uma punção, com esvaziamento parcial do saco pericárdico, uma vez que os exames sugeriam compressão cardíaca tipo tamponamento, conseguindo-se, assim, melhores condições anestésico-cirúrgicas, para cirurgia, com excisão completa da massa tumoral intrapericárdica. A via de acesso cirúrgica foi anterior através de uma esternotomia transternal mediana. O timo apresentava-se normal para a idade. No interior do saco pericárdico, encontrava-se um tumor medindo 6x4x4cm com sua superfície lobulada. A sua base de implantação, com cerca de 0,5cm<sup>2</sup> localizava-se sobre a aorta ascendente, fixa somente à sua adventícia. O tumor deslocava a aorta e átrio direito para a esquerda e a veia cava superior posteriormente. A sua excisão foi realizada sem dificuldade, suturando-se o saco pericárdico. Apresentou muita tosse no pós-operatório imediato, com conseqüente deiscência da esternorráfia, necessitando nova cirurgia para resutura. Após esta intercorrência, a criança evoluiu bem, com radiografia de tórax controle normal (fig. 1) e encontra-se após um período superior a quatro anos de acompanhamento, sem nenhum fato clínico associado ao problema.

O exame anatomopatológico revelou ao exame macroscópico uma estrutura nodular oval, lobulada, brilhante e congesta pesando 25g. Ao corte, observaram-se múltiplos cistos, desde muito pequenos até 0,8cm de diâmetro,

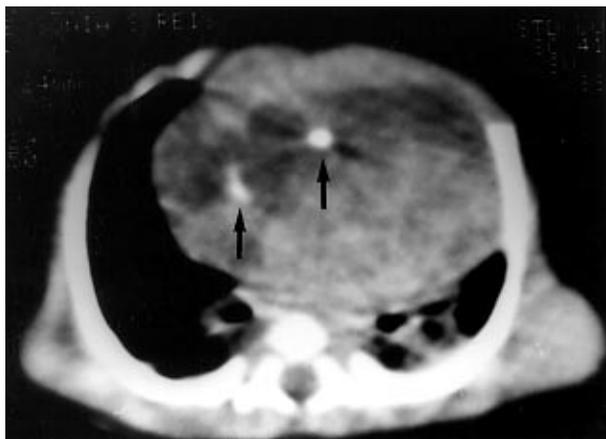


Fig. 2 - Tomografia computadorizada: as setas indicam calcificações intra-tumorais. Observar o aspecto lobulado bastante evidente ao nível do pericárdio.

com superfície interna lisa. Cistos que continham ora um fluido aquoso, ora um material gelatinoso coagulado pardacento. Estes cistos apresentavam uma tendência a se agrupar em nódulos mal definidos que atingiam cerca de 2,0cm de diâmetro. O exame microscópico permitiu o diagnóstico de um teratoma maduro, apresentando variados tecidos bem diferenciados, representados por glia, cartilagem, cavidades revestidas por epitélio de tipo intestinal e outras revestidas por epitélio respiratório ou epitélio escamoso estratificado (fig. 3).

### Discussão

Os teratomas podem ocorrer em adultos, mas, a maioria apresenta-se no grupo em idade pediátrica e recém-nascidos. Mulheres são muito mais comumente afetadas do que os homens.

Em relação aos aspectos anatomopatológicos, a maioria dos teratomas verdadeiros do coração e pericárdio é extracardíaco, mas intrapericárdica, e emergem da base do coração. São usualmente presos na origem da artéria pulmonar e aorta, e recebem seu suprimento sanguíneo *davasa vasorum* desses vasos. Ressalte-se que têm sido descritos vasos nutrientes destes tumores originados diretamente das artérias coronárias. Teratomas intracardíacos têm sido relatados, mas a maioria dos relatos descreve cistos que não incluem todas as três camadas germinativas. Os teratomas intrapericárdicos podem assumir grandes proporções, medindo acima de 15cm de diâmetro. São piriformes e usualmente com superfície lisa e lobulada. Abertos mostram numerosos cistos multilobulados e interpostos por áreas sólidas. Ao exame microscópico encontram-se, tipicamente, epitélio respiratório e gastrointestinal, cartilagem, osso, tecidos neurogênicos e outros tecidos originados das várias camadas germinativas. Estes aspectos diferenciam os verdadeiros teratomas dos cistos broncogênicos intrapericárdicos, nos quais se encontram apenas tecidos de origens gastrointestinal e respiratória. Em contraste com os teratomas ovarianos, os intrapericárdicos geralmente não apresentam cabelos, glândulas sebáceas ou epitélio escamoso

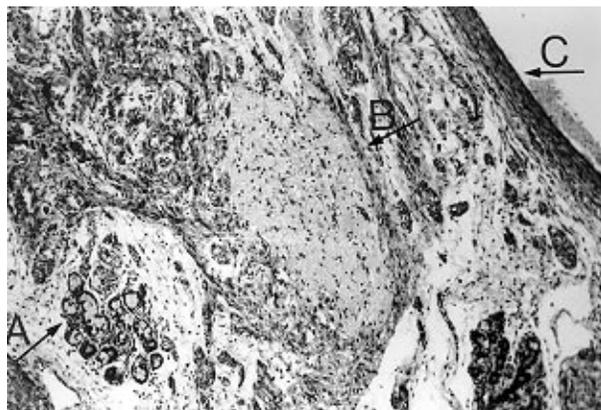


Fig. 3 - Exame histológico: como características do teratoma intra-pericárdico não se observam cabelos, glândulas sebáceas ou epitélio escamoso queratinizante, comuns aos teratomas de outras localidades.

queratinizante. Como todos os teratomas, estes tumores também têm um potencial para malignidade. Embora este tipo de evolução não seja o usual, todos os teratomas devem ser examinados rigorosamente quanto a esta possibilidade. Derrame pericárdico, usualmente de grande volume, apresenta-se na maioria dos pacientes. O fluido é geralmente cor de palha, pode ser serossanguinolento e, raramente, purulento.

O teratoma intrapericárdico é, na maioria dos pacientes, sintomático já na infância precoce. O sintoma mais proeminente é uma grave insuficiência respiratória que é secundária à compressão pulmonar, causada pelo pericárdio completamente distendido pelo tumor e pelo derrame que o acompanha. Comprometimento da função cardíaca pela compressão tumoral do coração, grandes vasos, ou veia cava superior em variados graus, também pode contribuir para a severidade da insuficiência cardiorrespiratória presente. Compressão direta da traquéia e do esôfago é incomum. Os sintomas tendem a ser menos graves nos pacientes mais velhos, nos quais o tumor pode ser um achado radiológico incidental. Pode-se suspeitar de um teratoma intrapericárdico em qualquer criança que se apresente em insuficiência respiratória, cianose, sintomas de obstrução de veia cava superior ou tamponamento cardíaco. O diagnóstico diferencial deve incluir tumores do mediastino anterior, aumentos tímicos, derrames pericárdicos serosos ou purulentos, e lesões cardíacas primárias. O mesotelioma pericárdico primário é muito raro em crianças e associa-se com escasso derrame pericárdico. Anomalia de Ebstein da valva tricúspide pode levar a criança a apresentar desconforto respiratório e cardiomegalia, mas sem derrame. A diferenciação com cistos broncogênicos intrapericárdicos só é possível ao exame microscópico<sup>7</sup>.

Ao exame radiológico, a imagem cardiográfica apresenta-se grande com alargamento do mediastino. O perfil pode mostrar compressão traqueal pela massa mediastinal anterior, um dado que não pode ser atribuído a um timo normal. A combinação de grande imagem cardiográfica ou alargamento do mediastino com derrame pericárdico é característica do teratoma intrapericárdico e poderá levar a um estudo diagnóstico mais definitivo.

O ecocardiograma revela derrame pericárdico na quase totalidade dos bebês com teratoma intrapericárdico, o que não é a regra para crianças maiores e adultos. O derrame, em geral um transudato, resulta da rotura de áreas císticas do tumor teratóide ou por obstrução de linfáticos cardíacos ou pericárdicos. Derrame pericárdico também pode ocorrer em associação com pericardite, cretinismo, insuficiência cardíaca, trauma, e hérnia diafragmática intrapericárdica. Merecem menção casos diagnosticados intra-útero por ultra-sonografia. Neoplasias cardíacas (rabdomioma, fibroma, e mixoma são os mais comuns), também detectadas intra-útero, são intracardíacas (atriais ou ventriculares) e, portanto, podem ser facilmente distinguidas das massas pericárdicas. O diagnóstico diferencial entre teratoma e outras massas intrapericárdicas (cisto

broncogênico, hemangioma, mesotelioma) não é possível intra-útero, fato que não é importante na conduta quanto à gravidez. Observa-se importante tendência para este tipo de abordagem, que deverá aumentar, evidentemente, a prevalência dos teratomas intrapericárdicos<sup>7-9</sup>.

A angiocardiografia pode mostrar com detalhes o deslocamento do coração e grandes vasos pela massa tumoral. A angiocardiografia isotópica, se disponível, pode ajudar a distinguir entre massa intra e extrapericárdica. Estes recursos diagnósticos perderam sua importância prática para a ecocardiografia e a tomografia computadorizada, que podem mostrar detalhes importantes com a vantagem de não serem invasivas.

Em uma análise crítica destes métodos diagnósticos, a ultra-sonografia e a tomografia computadorizada são os métodos mais eficazes, podendo-se, inclusive ressaltar a superioridade da avaliação não invasiva.

Quanto ao tratamento, a excisão cirúrgica após o diagnóstico é a única terapêutica efetiva. Uma vez que estes tumores, usualmente, recebem seu suprimento sanguíneo da *vasa vasorum* das artérias pulmonares e aorta, a remoção efetiva precisa incluir uma dissecação cuidadosa da origem destes grandes vasos. O uso de circulação extracorpórea, como técnica auxiliar, pode ser necessária quando houver firme adesão do tumor a estruturas vitais. Porém, na literatura a derivação cardiopulmonar é raramente mencionada e, quando utilizada, tratou-se de cirurgia em adulto<sup>10</sup>. Se o exame histológico revelar sinais de malignidade, pode se associar radioterapia ou quimioterapia ao tratamento cirúrgico. Ainda do ponto de vista terapêutico, é importante ressaltar que o tamponamento cardíaco intra-útero é uma causa comum de morte fetal. A ultra-sonografia fetal permite a pericardiocentese intrauterina, evitando, muitas vezes, a morte fetal<sup>11</sup>.

O caso apresentado enquadra-se nos conceitos revisitos. Tratou-se de recém-nascido, encaminhado com a suspeita de cardiopatia congênita, pela taquicardia, taquidispnéia e leve cianose perilabial e de extremidades. O exame radiológico revelou grande imagem cardiográfica e, na sequência da investigação, o exame ultra-sonográfico revelou volumoso derrame pericárdico e uma massa extracardíaca intrapericárdica pedunculada na aorta ascendente, achados confirmados por tomografia computadorizada. A punção com esvaziamento parcial do pericárdio aliviou os sintomas do recém-nascido, que foi submetido a tratamento cirúrgico em melhores condições para o anestesiológico. A criança não foi submetida a tratamento complementar, uma vez que o exame anatomopatológico não demonstrou nada que sugerisse pré-malignidade ou malignidade. Após quatro anos do tratamento cirúrgico a sua evolução transcorre sem anormalidades.

A discussão não poderia terminar sem acrescentar um detalhe importante. A apresentação dos teratomas intrapericárdicos nem sempre é típica e fácil de diagnosticar, como o texto poderia sugerir. Se assim fosse, uma das razões deste relato, a de chamar a atenção para doenças

relativamente raras e de interesse geral, não teria sido cumprida. De acordo com este ponto de vista, um detalhe merece ser ressaltado: os teratomas da raiz da aorta e do sulco atrioventricular, que crescem para o interior do coração, apresentam-se como tumores intracardíacos e não como extracardíacos intrapericárdicos.

## Agradecimentos

Aos Drs Lines Llorach Velludo pela documentação histológica e Euclides Passeto pelas documentações radiológica e tomográfica.

## Referências

1. Chommete G, Auriol M, Cabrol C, Tranbaloc P - Les tumeurs malignes primitives du coeur. Étude anatomo-clinique de 12 cas. *Ann Med Interne* 1985; 136: 301-5.
2. Egloff P, Le Métayer P, Roques X, De Mascarel A, Baudet E, Warin JF - Léiomyosarcome du ventricule droit. Rapport d'un cas et revue de la littérature. *Arch Mal Coeur* 1991; 84: 1483-7.
3. Mc Allister HA Jr, Femoglio JJ Jr - Tumors of the cardiovascular system. In: *Atlas of Tumor Pathology*. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 1-20.
4. Mendes RGG, Evora PRB, Pansani JA, Moraes MMFS, Mendes JA, Ribeiro PJF - Leiomyosarcoma atrial esquerdo. Apresentação de caso e revisão da literatura. *Arq Bras Cardiol* 1994; 63: 497-500.
5. Van der Hauwaert LG - Cardiac tumors in infancy and childhood. *Br Heart J* 1971; 33: 125-32.
6. Reynolds JL, Donahue JK, Pearce CW - Intrapericardial teratoma: a cause of acute pericardial effusion in infancy. *Pediatrics* 1969; 43: 71-8.
7. Sumner TE, Crowe JE, Klein A, McKone RC, Weaver RL - Intrapericardial teratoma in infancy. *Pediatr Radiol* 1980; 10: 51-3.
8. Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Green EW - Intrapericardial teratoma in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79: 306-11.
9. Todros T, Gaglioti P, Presbitero P - Management of a fetus with intrapericardial teratoma diagnosed in utero. *J Ultrasound Med* 1991; 10: 287-90.
10. Whitton ID, Mitha AS, Pillay SV - Intrapericardial teratoma: A case report. *S Afr Med J* 1980; 58: 37-8.
11. Benatar A, Vaughan J, Nicolini U, Trotter S, Corrin B, Lincoln C - Prenatal pericardiocentesis: its role in the management of intrapericardial teratoma. *Obstet Gynecol* 1992; 79: 856-9.