

## Fibroelastoma Papilífero do Ventrículo Esquerdo

### Left Ventricular Papillary Fibroelastoma

Renato Jorge Alves, Alexandre H. Borin, Carlos Renato De Oliveira, Raphael Puig, Ana Carolina Mercê, Kenji Nakiri  
Hospital Santa Cruz, São Paulo, SP - Brasil

Avaliamos o caso de uma paciente portadora de fibroelastoma papilífero (FEP) que apresentou embolização para membro superior direito. A paciente foi submetida à embolectomia percutânea, com retirada do fragmento. O diagnóstico foi confirmado por ecocardiograma transtorácico e exame anatomopatológico. Optou-se pelo tratamento clínico conservador e acompanhamento da paciente, que mostrou boa evolução e não teve recorrência do quadro até o momento.

Aproveitamos esse raro e interessante caso na intenção de revisar a literatura vigente e discutir a melhor conduta terapêutica.

*We evaluated the case of a patient with Papillary Fibroelastoma (PFE) that presented embolization to the upper right limb. The patient was submitted to percutaneous embolectomy, with fragment removal. The diagnosis was confirmed by transthoracic echocardiogram and anatomopathological analysis of the fragment. The patient chose to undergo the conservative clinical treatment and the follow-up has shown good evolution with no disease recurrence to date.*

*We decided to use this rare and interesting case with the objective of reviewing the current literature and discuss the best therapeutic management.*

### Introdução

Os tumores primários do coração são mais raros que os metastáticos, apresentando incidência de 0,002%-0,3%. Aproximadamente 75% dos tumores são benignos e, destes, metade são mixomas<sup>1</sup>. O fibroelastoma papilífero (FEP) é um tumor raramente diagnosticado durante a vida e corresponde a aproximadamente 8% dos tumores cardíacos<sup>2</sup>.

### Relato de caso

Trata-se de uma paciente do sexo feminino, com 71 anos de idade e portadora de dislipidemia, hipertensão arterial e obesidade. A paciente deu entrada em nosso serviço, em 24 de fevereiro de 2007, com dor no membro superior direito e uma hora de duração. A dor começou na mão e progrediu para o braço e o ombro, associada à diminuição de força motora e sensibilidade.

A dor, de forte intensidade em repouso, latejante e sem melhora com mudança de posição ou medicação, estava acompanhada de mal-estar geral. No exame físico, a paciente apresentava-se consciente, eupneica, acianótica,

normocorada, anictérica e afebril, com ritmo cardíaco regular em dois tempos, bulhas cardíacas normofonéticas e sem sopros.

A frequência cardíaca era de 88 batimentos por minuto e a pressão arterial, de 180/100 mmHg. O membro em questão apresentava pulso radial diminuído e sinais de hipoperfusão. O eletrocardiograma (ECG) apresentava ritmo sinusal, com evidência de sobrecarga de átrio esquerdo, e a radiografia de tórax não evidenciava alterações significativas.

Optou-se por exploração cirúrgica, embolectomia percutânea da artéria umeral e retirada de fragmento, enviado para avaliação anatomopatológica. A paciente evoluiu com melhora do quadro clínico e na investigação complementar, dois dias após a internação, ocorreu em 26 de fevereiro de 2007, realizou-se ecocardiograma transtorácico, que evidenciou pequena massa móvel, de forma triangular, aderida à região apical do septo, na face ventricular esquerda, medindo cerca de 8 x 5 mm.

Ao ser informada sobre tal achado, a paciente relatou que durante o ecocardiograma de rotina, realizado em 1999, já havia sido evidenciada massa intracavitária em ventrículo esquerdo, confirmada por ecocardiograma transesofágico (imagem pediculada médio-apical de 9 X 8 mm). Na época, indicou-se cirurgia para exérese, prosseguindo com investigação pré-operatória, inclusive com realização de cateterismo cardíaco, que não mostrava alterações coronarianas.

A paciente recusou, entretanto, o tratamento cirúrgico, optando pelo acompanhamento clínico.

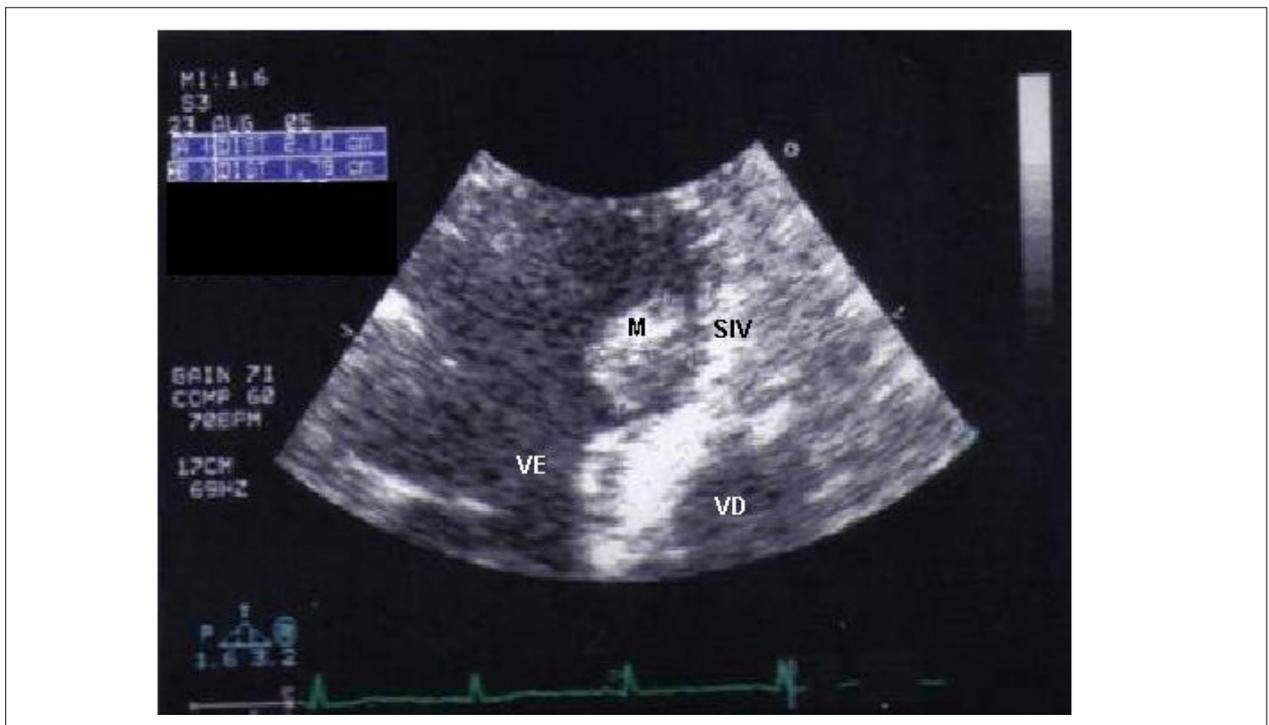
Nesse acompanhamento, o ecocardiograma

### Palavras-chave

Neoplasias/terapia, coração, embolectomia.

#### Correspondência: Renato Jorge Alves\*

Hospital Santa Cruz, Diretoria Médica - Rua Santa Cruz, 398 - Vila Mariana - 04122-000 - São Paulo, SP - Brasil  
E-mail: rjorge@cardiol.br, renatoalves178@gmail.com  
Artigo recebido em 22/12/08; revisado recebido em 03/06/09; aceito em 27/07/09.



**Fig. 1** - Ecocardiograma transtorácico: massa tumoral aderida em terço médio distal da parede septal, na face ventricular esquerda. M - massa tumoral; VE - ventrículo esquerdo; VD - ventrículo direito; SIV - septo interventricular.

transesofágico de 13 de dezembro de 2004 identificou duas massas tumorais, aderidas em terço médio distal da parede septal do ventrículo esquerdo, móveis, irregulares, de aspecto heterogêneo, medindo 18 x 12 mm a maior e 8,9 x 10 mm a menor, abaixo do folheto posterior da valva mitral.

Em 23 de agosto de 2005, foi realizado ecocardiograma transtorácico, que evidenciou pequena massa aderida, em terço médio distal da parede septal, na face ventricular esquerda (Figura 1).

Solicitou-se, nessa ocasião, tomografia computadorizada de tórax, que foi realizada em 05 de setembro de 2005. A tomografia mostrava lesão vegetante apical em parede ântero-septal do ventrículo esquerdo, de contornos irregulares e baixa atenuação, medindo nos seus maiores eixos 22 x 17 x 14 mm.

A paciente havia recusado qualquer tratamento intervencionista até então (setembro de 2005), voltando a apresentar sintomas apenas na data presente (fevereiro de 2007).

O tumor, proveniente de embolectomia arterial, era formado por fragmentos irregulares de tecido pardo e tinha aspecto esponjoso, medindo 2,0 x 1,5 x 0,5 cm. Na microscopia, o exame histológico evidenciou elastofibroma papilífero, descrito abaixo, nos 4 painéis da Figura 2.

A partir dos dados do exame anatomopatológico, foi diagnosticado fibroelastoma papilífero.

Indicou-se acompanhamento clínico, devido à localização (septo interventricular, com maior chance de atingir feixe de Hiss em intervenção), benignidade e prognóstico,

mantendo-se a paciente em regime de anticoagulação. Até o presente momento, a paciente apresenta boa evolução clínica, sem recidiva de embolização.

## Discussão

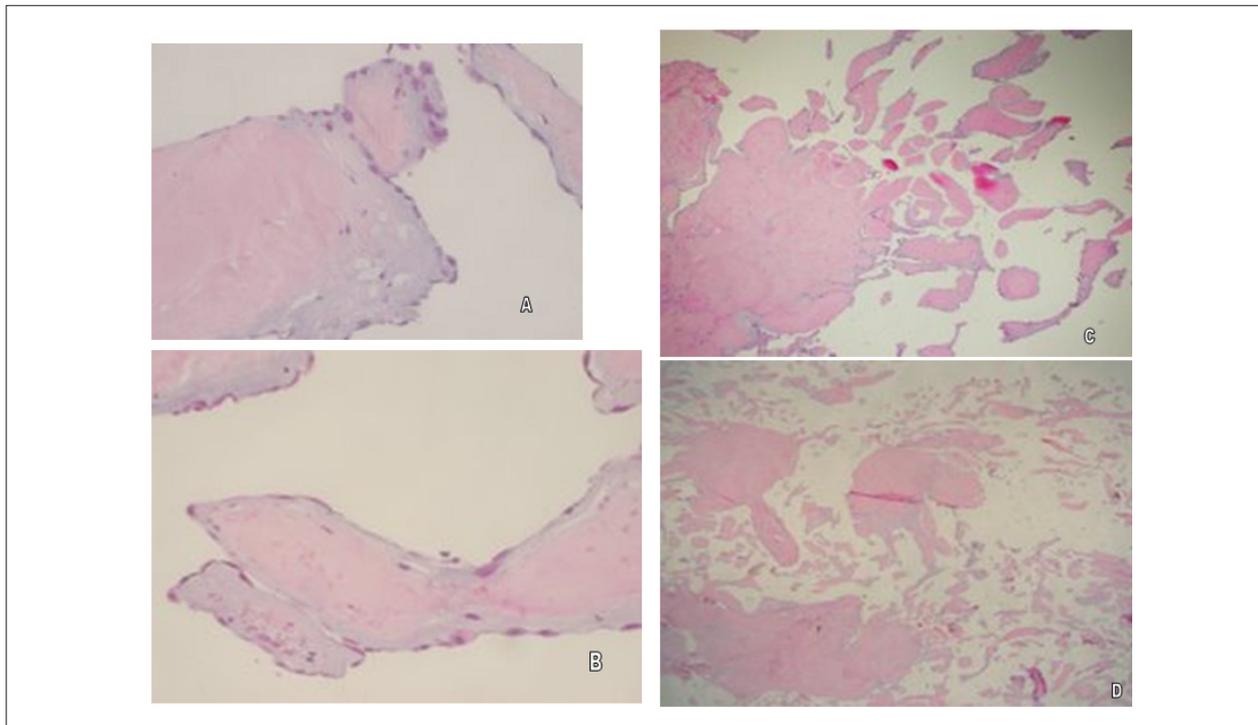
Os avanços nas técnicas não invasivas de diagnóstico cardiovascular por imagem, especialmente ecocardiografia, tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética, facilitaram de forma relevante a avaliação diagnóstica e permitiram a identificação mais rápida de massas intracardíacas.

O FEP é um achado incidental em grande parte dos casos, embora nos pacientes sintomáticos a apresentação clínica seja variável e dependente da localização, mobilidade e tamanho do tumor. Trata-se de um raro tumor benigno cardíaco, manifestando-se mais comumente nas valvas cardíacas<sup>3</sup>.

A complicação mais temida é a embolização sistêmica, particularmente para a circulação cerebral ou coronariana. Não está claro se o êmbolo é de origem tumoral ou plaquetária e se a anticoagulação sistêmica poderia prevenir tais eventos. As apresentações clínicas mais comuns descritas são acidente vascular cerebral (AVC) ou ataque isquêmico transitório (AIT). Outras formas incluem: angina pectoris, infarto do miocárdico, morte súbita, insuficiência cardíaca, síncope, embolia pulmonar, cegueira, embolia periférica ou infarto renal<sup>4</sup>.

A mobilidade tumoral é um relevante preditor independente de mortalidade ou embolização não fatal. A

## Relato de Caso



**Fig. 2** - Anatomopatológico. Fibroelastoma papilífero. Coloração hematoxilina-eosina (HE). Múltiplas projeções papilares revestidas por células endoteliais, delgada camada externa de tecido conjuntivo e área central avascular, homogênea e hialinizada (Painéis A, B, C e D).

proposta terapêutica, quando pedunculadas, é a ressecção cirúrgica visando à prevenção de fenômenos embólicos cerebrais, pulmonares, coronarianos ou periféricos<sup>4</sup>.

Os achados eletrocardiográficos são geralmente inespecíficos, eventualmente ocorrendo arritmias atriais. A radiografia de tórax pode demonstrar sinais de aumento de câmaras cardíacas, hipertensão ou congestão pulmonar, particularmente se o tumor estiver ocluindo a valva mitral. Contudo, o ecocardiograma transtorácico é o método ideal para o diagnóstico e a caracterização do tumor<sup>5</sup>. Usualmente, o ecocardiograma transtorácico demonstra a massa, com suas proporções variadas, móvel ou não, pedunculada ou sésil, de formato arredondado, oval ou irregular.

Em estudo de caso-controle, a sensibilidade e a especificidade do ecocardiograma foram de 88,9% e 87,8%, respectivamente<sup>6</sup>. A melhora do poder diagnóstico e o uso difundido da ecocardiografia bidimensional resultaram em um aumento na detecção de tumores cardíacos primários<sup>7</sup>.

A ressonância magnética tem valor considerável na detecção e no delineamento dos tumores cardíacos e, em alguns casos, pode demonstrar, mais claramente do que a ecocardiografia bidimensional, o tamanho, a forma e as características da superfície do tumor. A ressonância magnética demonstra a massa no folheto valvar ou câmara cardíaca, e a presença de realce com gadolínio na massa tumoral aumenta o grau de suspeição<sup>8</sup>.

Na cineangiocoronariografia é possível visualizar oclusões totais das artérias coronárias, bem como

dilatações aneurismáticas e estreitamentos secundários a êmbolos tumorais, além de fornecer dados que afetam significativamente a abordagem cirúrgica<sup>9</sup>. Para os pacientes sintomáticos, a exérese cirúrgica é o tratamento de escolha, tentando-se sempre preservar o tecido valvar e sua função.

Nos indivíduos assintomáticos, a conduta cirúrgica é controversa, sendo a mobilidade tumoral o fator determinante da indicação da cirurgia, por ser ela preditor independente de embolização e morte. A cirurgia pode ser curativa na maioria dos casos.

A ressecção de tecido normal na base de implantação do pedículo é importante no sentido de evitar a recidiva. O defeito criado pode ser suturado diretamente ou corrigido com remendo de pericárdio bovino ou material plástico. Alguns autores, no entanto, recomendam ressecção parcial do tumor, não se evidenciando recorrência<sup>4</sup>.

O seguimento dos pacientes assintomáticos que não forem submetidos à cirurgia deve incluir a anticoagulação, embora seja controversa a sua eficácia na proteção contra fenômenos embólicos. A conduta diante de uma lesão isolada do lado direito inclui a retirada cirúrgica, quando a massa for grande e/ou móvel, ou na presença de forame oval patente, pela possibilidade de embolismo paradoxal.

O FEP cursa favoravelmente com a extirpação cirúrgica, podendo-se até mesmo falar em cura, embora seja recomendado um acompanhamento ecocardiográfico anual para possível detecção dos raros casos de recidiva<sup>4</sup>.

Até o presente momento, não há técnicas de imagem capazes de determinar o diagnóstico definitivo desses

tumores. Somente a biópsia endomiocárdica ou a toracotomia são capazes de caracterizar *in vivo* tais massas cardíacas. A análise histológica imediata é imprescindível para que se confirme o diagnóstico e se estabeleça o tratamento cirúrgico mais adequado.

#### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

#### Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

#### Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

## Referências

1. Grande AM, Ragni T, Vigano M. Primary cardiac tumors: a clinical experience of 12 years. *Tex Heart Inst J*. 1993; 20: 223-30.
2. Caballero J, Calle G, Arana R, Sancho M, Caballero FJ, Piñero C, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: different forms of the clinical presentation. *Rev Esp Cardiol*. 1997; 50 (11): 815-7.
3. Oliveira SF, Dias RR, Fernandes F, Stolf NA, Mady C, Oliveira SA. Cardiac papillary fibroelastoma: experience of an institution. *Arq Bras Cardiol*. 2005; 85 (3): 205-7.
4. Dein JR, Frist WH, Stinson EB, Miller DC, Baldwin JC, Oyer PE, et al. Primary cardiac neoplasms: early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1987; 93 (4): 502-11.
5. Limandri G, Homma S, Di Tullio MR, Hodges D, Arora R, Marboe C, et al. Detection of multiple papillary fibroelastomas of the tricuspid valve by transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 1994; 7 (3 Pt 1): 315-7.
6. Salcedo EE, Cohen GL, Write RD, Davison MB. Cardiac tumors: diagnosis and treatment. *Curr Probl Cardiol*. 1992; 17: 73-137.
7. Lane GE, Kapples EJ, Thompson RC, Grinton SF, Finck SJ. Quiescent left atrial myxoma. *Am Heart J*. 1994; 127 (6): 1629-31.
8. Fujita N, Caputo GR, Higgins CB. Diagnosis and characterization of intracardiac masses by magnetic resonance imaging. *Am J Card Imaging*. 1994; 8 (1): 69-80.
9. Fueredi GA, Knetchtges TE, Czarnecki DJ. Coronary angiography in atrial myxoma: Findings in nine cases. *AJR*. 1998; 152: 737-8.