

Mixoma de Átrio Direito Associado a Cor Pulmonale Agudo. Relato de Caso*

Right Atrial Myxoma Associated with Acute Cor Pulmonale. Case Report

Michelle Nacur Lorentz, TSA¹, Ektor Corrêa Vrandecic², Leonardo Ferber Drumond², Raquel Reis Soares, TSA¹

RESUMO

Lorentz MN, Vrandecic EC, Drumond LF, Soares RR — Mixoma de Átrio Direito Associado a *Cor Pulmonale* Agudo. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: Os mixomas atriais são a forma mais comum de tumor intracardíaco primário. Apesar de serem tumores de comportamento benigno, recomenda-se que sejam retirados tão logo diagnosticados devido à possibilidade de embolização do tumor com suas nefastas consequências. O objetivo do presente relato foi apresentar um caso de tumor intracardíaco com localização rara (intra-atrial direito) que apresentou embolização intra-operatória de parte do tumor e alertar os anestesiológicos para a possibilidade dessa complicação, além de discutir a conduta anestésica.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo masculino, 42 anos, portador de grande massa em átrio direito, submetido à retirada do tumor. A indução da anestesia foi feita com etomidato, fentanil e brometo de rocurônio e a manutenção, com isoflurano e fentanil. No intra-operatório o paciente apresentou quadro de cor pulmonale agudo em virtude da embolização de parte do tumor, sendo realizadas medidas de suporte e iniciada rapidamente a circulação extracorpórea. O restante da operação transcorreu bem e o paciente recebeu alta no sétimo dia pós-operatório em boas condições.

CONCLUSÕES: Apesar do mixoma intracardíaco ser um tumor de características benignas, ele pode estar associado a complicações graves e às vezes fatais. O conhecimento da doença é importante para que o anestesiológico possa manusear de modo adequado esses pacientes, bem como diagnosticar e tratar as possíveis complicações intra-operatórias.

Unitermos: COMPLICAÇÕES: embolia pulmonar, obstrução ao fluxo do ventrículo direito; DOENÇAS: mixoma intracardíaco.

SUMMARY

Lorentz MN, Vrandecic EC, Drumond LF, Soares RR — Right Atrial Myxoma Associated with Acute *Cor Pulmonale*. Case Report.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Atrial myxomas are the most common type of primary intracardiac tumors. Although they are benign, it is recommended its immediate removal as soon as the diagnosis is confirmed, since they are associated with tumor embolization and their harmful consequences. The objective of this report was to present the case of an intracardiac tumor of rare location (right atrium) that developed intraoperative embolization and to alert anesthesiologists for the possibility of this complication, besides discussing the anesthetic conduct.

CASE REPORT: A male patient, 42 years old, presented with a large mass in the right atrium, being scheduled for removal of the tumor. Anesthetic induction consisted of etomidate, fentanyl and rocuronium bromide and it was maintained with isoflurane and fentanyl. Intraoperatively, the patient developed acute cor pulmonale secondary to tumor embolization, with the immediate institution of support measures and cardiopulmonary bypass. The remaining of the surgery was uneventful and the patient was discharged on the 7th postoperative day in good conditions.

CONCLUSIONS: Although intracardiac myxoma is a benign tumor, it can be associated with severe and even fatal complications. Knowledge of the disease is important for the proper management of those patients by the anesthesiologist, as well as to diagnose and treat possible intraoperative complications.

Key Words: COMPLICATIONS: pulmonary embolism, right ventricular outflow obstruction; Diseases: intracardiac myxoma.

*Recebido do (**Received from**) Biocor Instituto: Hospital de Doenças Cardiovasculares, Nova Lima, MG

1. Anestesiologista do Hospital Biocor
2. Cirurgião Cardiovascular do Hospital Biocor

Apresentado (**Submitted**) em 5 de janeiro de 2007
Aceito (**Accepted**) para publicação em 25 de setembro de 2007

Endereço para correspondência (**Correspondence to**):
Dra. Michelle Nacur Lorentz
Rua Marquês de Maricá, 181/1.502 — Santo Antônio
30350-070 Belo Horizonte, MG
E-mail: mnacur@yahoo.com.br

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2007

INTRODUÇÃO

Em geral, as massas intracardíacas são tumores benignos que podem estar associados à significativa morbimortalidade com complicações, como obstrução à via de saída ventricular, disritmias e embolização. Os tumores localizados nas câmaras cardíacas direitas podem se apresentar com manifestações cardíacas e extracardíacas, como insuficiência cardíaca congestiva, síncope, fadiga, edema periférico, ingurgitação de jugulares e ascite¹. Embora mixomas não-móveis possam ocorrer, a característica mais importante é a presença de pedículo estreito, com mobilidade e distensibilidade². Por conta dessa característica é indicada a retirada do tumor logo que diagnosticado, pois pode ocorrer morte súbita.

RELATO DO CASO

Paciente de 42 anos, sexo masculino, 70 kg, com história progressiva de hipertensão arterial sistêmica (HAS) leve, apresentando dispnéia de início recente e edema periférico. Foi internado no hospital com ritmo cardíaco de *flutter* atrial com resposta ventricular alta. Foi tratado clinicamente durante a internação e diagnosticada grande massa intratrial direita por meio de tomografia computadorizada. Foi indicada a retirada do tumor. A indução anestésica foi feita com fentanil ($10 \mu\text{g.kg}^{-1}$), brometo de rocurônio ($0,6 \text{ mg.kg}^{-1}$) e etomidato ($0,3 \text{ mg.kg}^{-1}$) e a manutenção com isoflurano 1% a 2% e doses adicionais de fentanil até um total de $25 \mu\text{g.kg}^{-1}$. A monitoração constou de eletrocardiograma (ECG), oxímetro de pulso (SpO_2), capnógrafo ($\text{P}_{\text{ET}}\text{CO}_2$), temperatura, pressão arterial invasiva (PIA) e pressão venosa central (PVC). Tanto a indução anestésica quanto o início da operação foram tranquilos, com o paciente mantendo estabilidade hemodinâmica, PVC em torno de 10 mmHg, SpO_2 de 99% e $\text{P}_{\text{ET}}\text{CO}_2$ de 30 mmHg. Após 30 minutos do início da operação o paciente apresentou súbita diminuição da SpO_2 para 78%, redução da $\text{P}_{\text{ET}}\text{CO}_2$ para 9 mmHg, aumento da PVC para 18 mmHg e discreta hipotensão. Nesse momento, foi observada distensão do ventrículo direito (VD) e suspeita de embolização do tumor, sendo modificado o padrão ventilatório com aumento da frequência respiratória para 16 incursões respiratórias por minuto (irpm) e diminuição do volume corrente para 7 mL.kg^{-1} . Foi, então, administrada rapidamente heparina para canulações arterial e venosa e início precoce da circulação extracorpórea (CEC). Ao abrir as câmaras cardíacas direitas foram visualizadas duas grandes massas tumorais, uma delas no átrio direito (que estava se fragmentando) e a outra havia embolizado para o VD, impactando-se na valva pulmonar ocasionando obstrução da via de saída do VD e gerando *cor pulmonale* agudo. Ambas as massas foram ressecadas, sendo os tempos de CEC e pinçamento da aorta de 58 e 37 minutos, respectivamente. A saída de CEC foi sem intercorrências, o paciente manteve estabilidade hemodinâmica sem necessidade de inotrópicos, foi extubado no bloco cirúrgico após o fim da intervenção cirúrgica, e nesse momento o paciente apresentava nível de consciência adequado, normotermia, analgesia e hemostasia adequadas, estabilidade hemodinâmica e sustentava a cabeça por mais de cinco segundos. A gasometria colhida antes da extubação com FiO_2 de 40% mostrava $\text{pO}_2 = 130 \text{ mmHg}$ e $\text{pCO}_2 = 38 \text{ mmHg}$. A gasometria colhida 10 minutos após a extubação mostrava $\text{pO}_2 = 98 \text{ mmHg}$ e $\text{pCO}_2 = 42 \text{ mmHg}$. O paciente foi encaminhado ao CTI acordado, tranquilo, com oxigênio no cateter nasal a 2 L.min^{-1} e sem queixa de dor. O exame anatomopatológico mostrou tratar-se de mixoma. O paciente teve alta no sétimo dia pós-operatório em boas condições.

DISCUSSÃO

Os tumores intracardíacos são raros com incidência de 0,0017% a 0,19% em autópsias realizadas em pacientes não selecionados³. Dentre os tumores cardíacos os mixomas são a forma mais comum dos tumores primários. Cerca de 85% deles estão localizados no átrio esquerdo⁴, 15% se localizam no átrio direito, sendo mais rara a localização intraventricular (2% a 4%). A embolia de fragmentos do tumor é uma complicação comum e potencialmente fatal, tornando o diagnóstico precoce importante para evitar complicações e propiciar a cura, já que o tratamento cirúrgico costuma ser efetivo, com poucos casos de recorrência. Por outro lado, é comum ocorrerem erros no diagnóstico, ou mesmo diagnóstico tardio já que muitas vezes as manifestações iniciais são extracardíacas e inespecíficas⁵. A maioria dos tumores cardíacos é de origem benigna; entretanto, podem levar à morte súbita, tanto por alterações hemodinâmicas, quanto por distúrbio de condução, sendo considerada por alguns cirurgiões uma urgência médica. No presente caso, a particularidade foi o fato de a embolização de parte do tumor ter ocorrido no intra-operatório, pois caso contrário provavelmente teria ocorrido o óbito do paciente. Um caso de mixoma do VD com obstrução intermitente à via de saída do VD foi relatado por Karagounis e Sarsam⁶; outro caso de mixoma do VD com obstrução parcial à via de saída do VD foi relatado por Van der Heusen e col. e estes sugeriram a monitoração intra-operatória com ecocardiograma transesofágico⁷.

A embolia pulmonar pode resultar em hipoxemia profunda por causa da combinação de dois mecanismos: aumento do espaço morto e aumento do *shunt*. Essas alterações liberam mediadores que produzem broncoconstrição e vasoconstrição pulmonares. A redução do leito vascular pulmonar aumenta a resistência vascular pulmonar, o que pode diminuir o débito cardíaco. Nesses casos deve-se instituir padrão ventilatório que melhore a hipoxemia e diminua a pós-carga ao VD. Segundo Vieillard-Baron e col. um volume corrente de 6 a 9 mL.kg^{-1} , frequência respiratória de 12 a 16 irpm, associados à pressão expiratória final positiva (PEEP) de $7 \pm 3 \text{ cmH}_2\text{O}$, podem melhorar a ventilação sem necessidade de suporte hemodinâmico⁸.

O *cor pulmonale* agudo é definido como aumento do VD resultante de doenças que afetem a estrutura e/ou a função pulmonar. Entretanto, a dilatação do VD isolada não denota disfunção ventricular, que se manifesta quando há presença de sobrecarga de pressão em VD. Com base na definição ecocardiográfica a embolia pulmonar maciça e o estresse respiratório do adulto são as duas principais causas de *cor pulmonale* agudo em adultos⁹. A oclusão do leito vascular pulmonar pode levar a repercussões graves dependendo da área obstruída, da capacidade do VD em vencer o aumento da pós-carga e da vasoconstrição pulmonar. Se a área ocluída for grande ocorre hipertensão pulmonar. Esse aumento de pós-carga leva a dilatação do VD, desvio

do septo interventricular para a esquerda e diminuição do volume sistólico do ventrículo esquerdo (VE), o que pode gerar falência biventricular com diminuição da PA e perpetuação do quadro ¹⁰. No caso relatado a diminuição da PA foi discreta (menos que 10%) e o início da CEC foi rápido, não havendo, portanto, necessidade de suporte inotrópico. Outro aspecto a ser discutido foi a extubação no bloco cirúrgico, pois o tempo de CEC foi de 58 minutos e a dose de fentanil foi de 25 µg.kg⁻¹; entretanto como o paciente acordou rapidamente ao fim do procedimento e estava ventilando de forma adequada, optou-se por extubá-lo com base em critérios clínicos e gasométricos.

Right Atrial Myxoma Associated with Acute Cor Pulmonale. Case Report

Michelle Nacur Lorentz, TSA, M.D.; Ektor Corrêa Vrandecic, M.D.; Leonardo Ferber Drumond, M.D.; Raquel Reis Soares, TSA, M.D.

INTRODUCTION

Intracardiac masses are usually benign tumors that might be associated with significant morbidity and mortality, such as ventricular outflow obstruction, arrhythmias and embolization. Tumors in the right cardiac chambers can present with cardiac and extra-cardiac manifestations like congestive heart failure, syncope, fatigue, peripheral edema, jugular venous distention and ascitis ¹. Although non-mobile myxomas do occur, its most important characteristic is the presence of a narrow, mobile and distensible pedicle ². Due to this characteristic the tumor should be removed whenever it is diagnosed because it could lead to sudden death.

CASE REPORT

This is a 42-year old male patient, weighing 70 kg, with a history of mild hypertension who developed recent onset of dyspnea and peripheral edema. He was admitted to the hospital with atrial flutter with high ventricular response. During hospitalization he was managed clinically and a CT scan revealed the presence of a large mass in the right atrium. Tumor removal was indicated. Anesthetic induction consisted of fentanyl (10 µg.kg⁻¹), rocuronium bromide (0.6 mg.kg⁻¹) and etomidate (0.3 µg.kg⁻¹) and it was maintained with 1% to 2% isoflurane and additional doses of fentanyl for a total of 25 µg.kg⁻¹. Monitoring consisted of electrocardiogram (ECG), pulse oximetry (SpO₂), capnography (P_{ET}CO₂), temperature, invasive blood pressure (IBP) and central venous pressure (CVP). Both anesthetic induction and the beginning of surgery were uneventful, with the patient hemodynamically stable, with a CVP of about 10 mmHg, SpO₂ 99% and P_{ET}CO₂

30 mmHg. Thirty minutes after the beginning of the surgery, SpO₂ suddenly dropped to 78%, P_{ET}CO₂ to 9 mmHg, CVP increased to 18 mmHg and the patient became mildly hypotensive. At this moment, distention of the right ventricle (RV) was observed raising the possibility of a tumor embolization; ventilatory pattern was modified with an increase in respiratory rate to 16 rpm and the tidal volume (TV) was reduced to 7 mL.kg⁻¹. Heparin was administered immediately for arterial and venous catheterization and early cardiopulmonary bypass (CPB) was instituted. When the right cardiac chambers were opened, two large tumoral masses were observed, one in the right atrium (which was fragmented) and the other had embolized to the RV, stopping in the pulmonary valve and causing ventricular outflow obstruction and acute *cor pulmonale*. Both tumors were removed and CPB and closure of the aorta lasted 58 and 37 minutes, respectively. Removal of the CPB was uneventful and the patient remained hemodynamically stable without the need of inotropic agents. He was extubated in the operating room after the surgery, when he had an adequate level of consciousness, normal temperature and adequate analgesia and hemostasis, was hemodynamically stable and could hold his head elevated for more than five seconds. Arterial blood gases just before extubation with FiO₂ of 40% showed pO₂ = 130 mmHg and pCO₂ = 38 mmHg. Arterial blood gases 10 minutes after extubation revealed pO₂ = 98 mmHg and pCO₂ = 42 mmHg. The patient was transferred to the ICU awake, calm, with 2 L.min⁻¹ of oxygen through a nasal cannula and without any complaints of pain. The pathologic examination of the tumor revealed to be a myxoma. The patient was discharged from the hospital on the 7th postoperative day in good condition.

DISCUSSION

Intracardiac tumors are rare, with an incidence of 0.0017% to 0.19% in autopsies performed on random patients ³. Among primary cardiac tumors, myxomas are the most common. Approximately 85% of them are located in the left atrium ⁴, 15% in the right atrium, and intraventricular myxomas are even rarer (2% to 4%). Embolization caused by tumor fragments is a common and potentially fatal complication indicating the importance of an early diagnosis to avoid complications and lead to the cure of the patient since the surgical treatment is usually effective and recurrence is very rare. On the other hand, misdiagnosis or late diagnosis do occur because the initial clinical presentation is extra-cardiac and non-specific ⁵. Most cardiac tumors are benign, but can cause sudden death, both due to hemodynamic changes and conduction defects and, for those reasons, they are considered by some surgeons a medical emergency. The main particularity of the present case was the intraoperative embolization of part of tumor fragments, which, otherwise, would have probably led to the death of the patient. Karagounies and Sarsam ⁶ reported the case of a RV myxoma with intermittent right ventricular outflow obstruction;

another case of RV myxoma with partial outflow obstruction was reported by Van der Heusen et al., and they suggested intraoperative monitoring with transesophageal echocardiogram ⁷.

Pulmonary embolism can cause profound hypoxemia as a consequence of two mechanisms: an increase in dead space and in shunting, which releases chemical mediators that cause bronchoconstriction and pulmonary vasoconstriction. The reduction in pulmonary vascular bed increases pulmonary vascular resistance, which can cause a reduction in cardiac output. When it happens, a ventilator pattern that improves hypoxemia and decreases RV post-load should be instituted. According to Vieillard-Baron et al., a tidal volume of 6 to 9 mL.kg⁻¹, respiratory rate of 12 to 16 bpm, associated with positive end-expiratory pressure (PEEP) of 7 ± 3 cmH₂O can improve ventilation without the need of hemodynamic support ⁸.

Acute *cor pulmonale* is defined as an increase in the RV resulting from disorders that affect pulmonary structure and/or function. However, isolated dilation of the RV does not mean ventricular dysfunction; it manifests in the presence of pressure overload in the RV. Based on the echocardiographic definition, massive pulmonary emboli and adult respiratory distress syndrome are the two main causes of acute *cor pulmonale* in adults ⁹. Occlusion of the pulmonary vascular bed can cause severe repercussions that depend on the affected area, capability of the RV to overcome the increase in post-load and pulmonary vasoconstriction. If a large area is occluded, it leads to pulmonary hypertension. This increase in post-load causes dilation of the RV, shifts the interventricular septum to the left and decreases left ventricular (LV) systolic volume, which can cause biventricular failure with reduction in blood pressure, perpetuating the disorder ¹⁰. In the present case, the patient developed mild hypotension (less than 10% of baseline values) and CPB was instituted immediately and, therefore, it was not necessary to use inotropic agents. Extubation in the operating room is another aspect that should be discussed, since CPB lasted 58 minutes and 25 µg.kg⁻¹ of fentanyl were used; but since the patient awakened promptly at the end of the procedure and was ventilating properly, it was decided to carry out the extubation based on clinical and gasometric criteria.

REFERÊNCIAS – REFERENCES

01. McCoskey E, Mehta J, Krishanan K et al. — Right atrial myxoma with extracardiac manifestations. *Chest*, 2000;118:547-549.
02. Reynen K — Cardiac myxomas. *N Engl J Med*, 1995;333:1610-1617.

03. Mittle S, Makaryus A, Boutis L et al. — Right-sided myxomas. *J Am Soc Echocardiogr*, 2005;18:e14-e17.
04. Ipek G, Erentug V, Bozbuga N — Surgical management of cardiac myxoma. *J Cardiac Surg*, 2005;20:300-304.
05. Niarchos C, Frangides C, Kouni S et al. — Ascites and other extracardiac manifestations associated with right atrial myxoma — a case report. *Angiology*, 2005;56:357-360.
06. Karagounis A, Sarsam M — Myxoma of the free wall of the right ventricle: a case report. *J Cardiac Surg*, 2005;20:73-76.
07. Van Der Heusen FJ, Stratmann G, Russell I — Right ventricular myxoma with partial right ventricular outflow tract obstruction. *Anesth Analg*, 2006;103:305-306.
08. Vieillard-Baron A, Schmitt JM, Augarde R et al. — Acute cor pulmonale in acute respiratory distress syndrome submitted to protective ventilation: Incidence, clinical implications, and prognosis. *Crit Care Med*, 2001;29:1551-1555.
09. Jardin F, Dubourg O, Bourdarias JP — Echocardiographic pattern of acute cor pulmonale. *Chest*, 1997;111:209-217.
10. Vieillard BA, Schmitt JM, Augarde R et al. — Acute cor pulmonale in acute respiratory distress syndrome submitted to protective ventilation: Incidence, clinical implications, and prognosis. *Crit Care Med*, 2001;29:1551-1555.

RESUMEN

Lorentz MN, Vrandecic EC, Drumond LF, Soares RR — Mixoma de Atrio Derecho Asociado a *Cor Pulmonale* Agudo. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: Los mixomas atriales son la forma más común de tumor intracardiaco primario. A pesar de ser tumores de comportamiento benigno, se recomienda que sean retirados en cuanto sean diagnosticados debido a la posibilidad de embolización del tumor con sus nefastas consecuencias. El objetivo de este relato de caso fue presentar un caso de tumor intracardiaco con localización rara (intra-atrial derecho) que presentó embolización intraoperatoria de parte del tumor y avisar a los anestesiólogos para la posibilidad de esta complicación, además de discutir la conducta anestésica.

RELATO DEL CASO: Paciente del sexo masculino, 42 años, portador de gran masa en atrio derecho, sometido a la retirada del tumor. La inducción de la anestesia fue hecha con etomidato, fentanil y bromuro de rocuronio y el mantenimiento con isoflurano y fentanil. En el intraoperatorio el paciente presentó un cuadro de *cor pulmonale* agudo debido a la embolización de parte del tumor siendo realizadas medidas de soporte e iniciada rápidamente la circulación extra-corpórea. El resto de la operación transcurrió bien y el paciente tuvo alta al 7º día del postoperatorio en buenas condiciones.

CONCLUSIONES: A pesar del mixoma intracardiaco ser un tumor de características benignas, puede estar asociado a complicaciones graves y a veces fatales. El conocimiento de la enfermedad es importante para que el anesestesiólogo pueda manejar adecuadamente esos pacientes, y diagnosticar y tratar las posibles complicaciones intraoperatorias.