

Regressão Tardia Espontânea de Tumor Obstrutivo na Valva Mitral

Late Spontaneous Regression of Obstructive Tumor in the Mitral Valve

Edmar Atik

InCor-FMUSP, São Paulo, SP, Brasil

O rabdomioma cardíaco raramente é encontrado na valva mitral, porém, embora de grande dimensão (15x14 mm), causando até obstrução a esse nível nos primeiros meses de vida, observou-se a involução total e espontânea do mesmo, iniciada com 68 meses, e tornando-se progressivamente menor até completar 14 anos de idade.

Cardiac rhabdomyoma is uncommonly found in the mitral valve. However, in the case reported, although the tumor was large (15x14 mm) and even caused obstruction at this level in the first months of life, its complete and spontaneous regression was observed as from 68 months of age, with progressive reduction until the patient was 14 years old.

Introdução

Dentre os tumores cardíacos, a regressão total e espontânea ocorre no rabdomioma, aspecto conhecido em 54% a 100% dos casos¹⁻⁷, mesmo dentre os com formas obstrutivas ao fluxo sanguíneo. Tal fenômeno acontece principalmente no decorso do primeiro ano, estendendo-se até os 5 anos de idade⁵.

Mais raramente, no entanto, tal evento ocorre em posições fibrosas do coração e em períodos mais tardios, além dos 10 anos de idade^{6,7}. Daí o interesse do relato de regressão espontânea e tardia de rabdomioma obstrutivo em valva mitral, com 14 anos de idade.

Relato do caso

O paciente do sexo masculino apresentava-se, quando lactente, com sintoma de cansaço às mamadas desde o nascimento, que foi minimizado com medicação diurética, desaparecendo a partir dos 9 meses de idade. Episódios repetidos de taquicardia paroxística supraventricular de curta duração começaram a ocorrer aos 2 anos, foram controlados com amiodarona até os 11 anos, ocasião da regressão dos sinais elétricos da síndrome de Wolf-Parkinson-White através do feixe lateral esquerdo.

Atualmente, com 14 anos de idade, o paciente desempenha atividade física e mental sem limites e se mostra com sinais normais ao exame físico. É interessante mencionar a presença prévia de sopro sistólico discreto na borda esternal esquerda e área mitral, nos primeiros meses de vida, com ruídos cardíacos normais e sem sinais de insuficiência cardíaca.

Os exames complementares usuais (ECG e RX do Tórax) não mostram alterações. A discreta cardiomegalia quando

lactente, por aumento do átrio esquerdo, envolveu com o tempo. O ecocardiograma inicial, com 2 meses, repetido aos 6, 9, 12, 18 e 28 meses, mostrava massa hiper-refringente na face atrial da válvula anterior da mitral, correspondente ao tamanho de 15 x 14 mm. Com 68 meses, e com 8 anos de idade, a massa diminuiu para 14 x 11 mm e 12 x 10 mm, respectivamente, tendo desaparecido totalmente no último ecocardiograma, com 14 anos de idade (figuras 1 e 2). Nesse último exame, notava-se a valva mitral ligeiramente mais espessada que o habitual. Outras duas massas eram visíveis, na parte direita do septo interventricular, inicialmente com tamanho de 17 x 11 mm e atualmente medindo 13 x 9 mm, e ainda no músculo papilar anterior do ventrículo esquerdo, com tamanho de 9 x 6 mm, que se tornou de tamanho diminuto com o tempo.

O diagnóstico de rabdomioma no caso relatado, sem confirmação histológica, tornou-se presuntivo, dada a presença de reconhecidos indícios, destacando-se a ocorrência de outras massas tumorais nos ventrículos direito e esquerdo e a constatação da própria involução progressiva dos mesmos, principalmente o da valva mitral e o localizado no músculo papilar esquerdo.

Discussão

O mecanismo de involução do rabdomioma é desconhecido⁵, embora ocorra com uma frequência elevada. Estima-se que esse fenômeno ocorra em 54% a 100% dos casos, mesmo os de tamanhos maiores¹⁻⁷. Assim, a involução completa do rabdomioma foi observada em 20 de 24 tumores estudados em um período evolutivo de 20 anos, desde o diagnóstico realizado em lactentes de até 8 meses, segundo Smythe e cols.³, e em 31 de 33 casos estudados por Bosi e cols.². Observa-se que essa regressão ocorre até a idade de 5 a 6 anos^{6,7}.

Tal fato desconsidera a indicação operatória de ressecção desses tumores, exceto em situações que possam comprometer a vida do paciente, como em obstrução na via de entrada, mas principalmente, na via de saída ventricular^{8,9}. Dessa maneira, a correção cirúrgica não é indicada em rabdomiomas em geral, devido ao seu fator evolutivo benigno, conforme se demonstra

Palavras chave

Rabdomioma, Cardiopatias Congênitas, Valva Mitral.

Correspondência: Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74 cj 73 - 01308-050 - São Paulo, SP, Brasil
E-mail: edmaratik@uol.com.br

Artigo recebido em 06/10/08; revisado recebido em 09/12/08; aceito em 16/02/09.

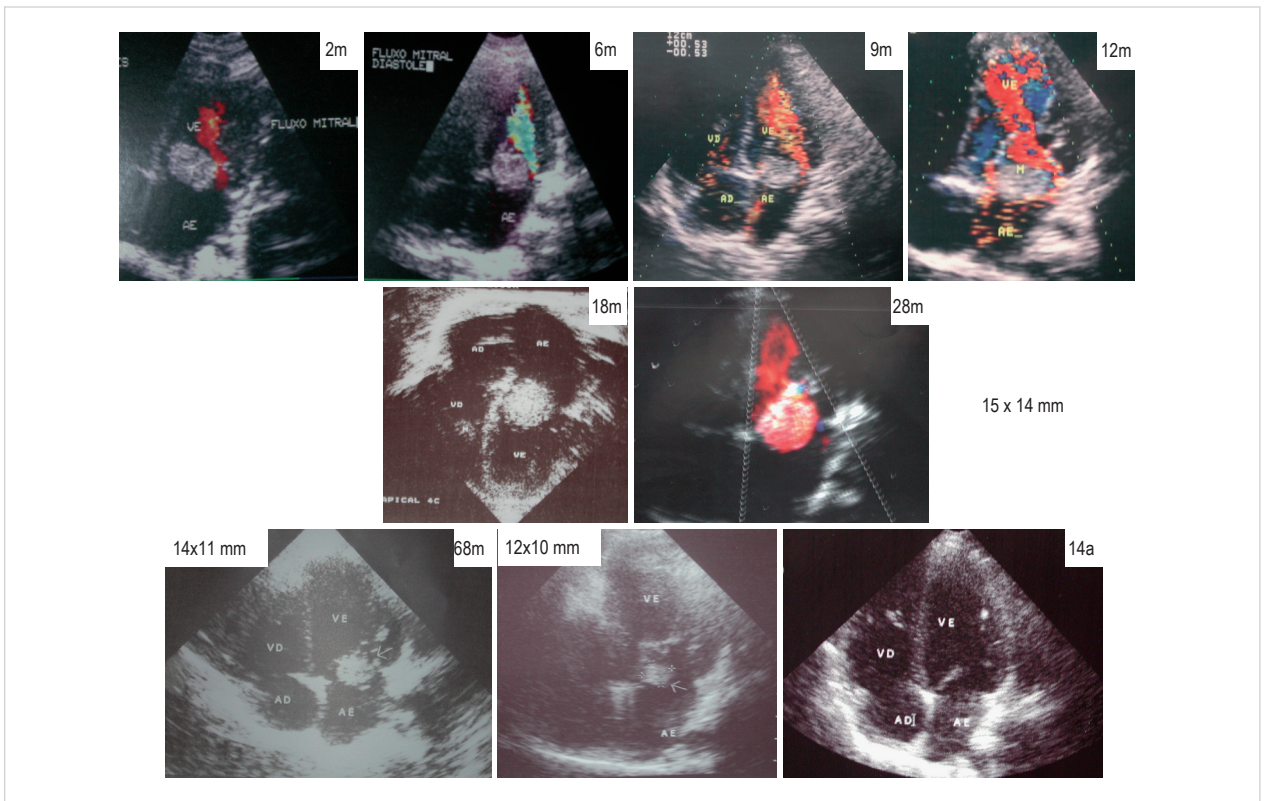


Fig. 1 - Ecocardiogramas em posição apical de 4 câmaras mostram a manutenção do tumor na face atrial da válvula anterior da mitral até 28 meses, e a diminuição progressiva do mesmo desde os 68 meses até a eliminação total com 14 anos. m – meses; a – anos.

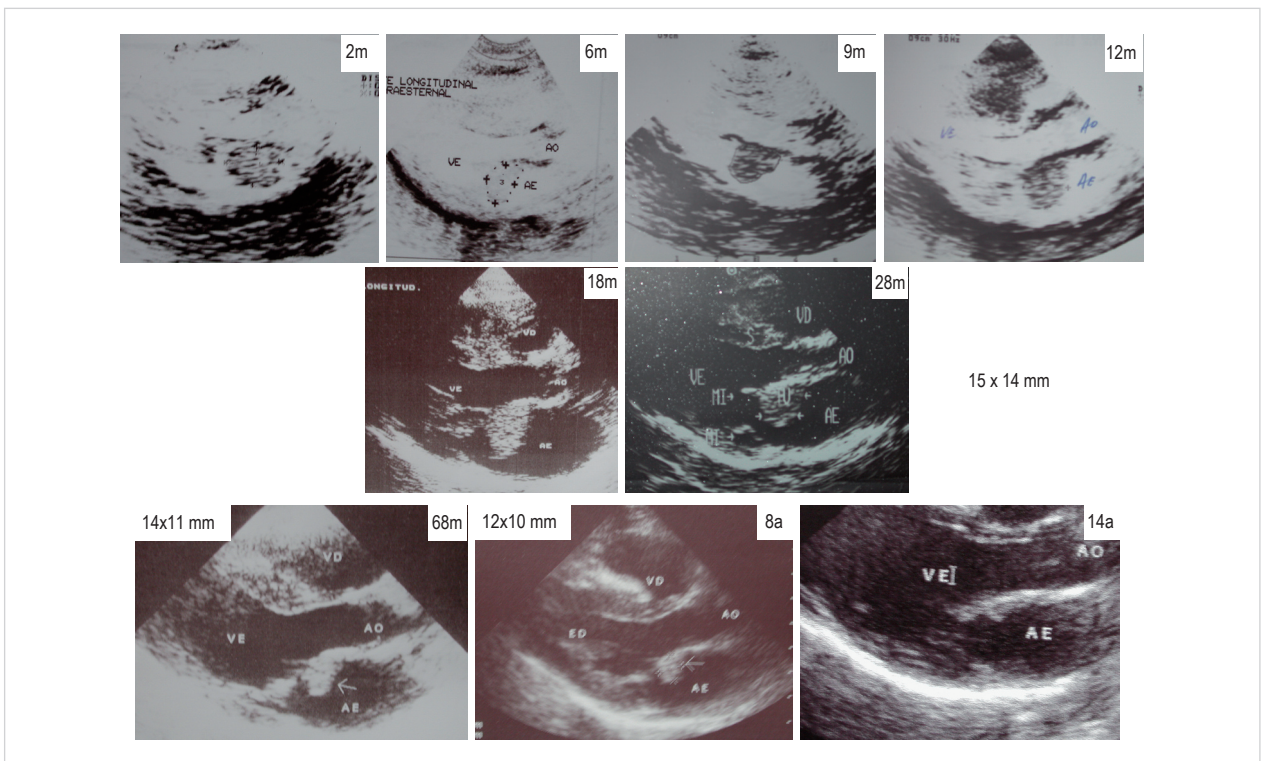


Fig. 2 - Ecocardiogramas em posição paraesternal esquerda em cortes longitudinais mostram a manutenção do tumor na face atrial da válvula anterior da mitral até 28 meses, e a diminuição progressiva do mesmo desde os 68 meses até a eliminação total com 14 anos. m – meses; a – anos.

Relato de Caso

pela regressão espontânea do tumor, e por não causar outros tipos de risco, como disritmias ou insuficiência cardíaca. Por isso, a indicação cirúrgica para remoção do rbdomioma foi necessária em apenas 9 de 56 desses tumores, segundo Beghetti e cols.¹; em 2 de 33 casos relatados por Bosi e cols.²; e em 1 de 9 casos descritos por Smythe e cols.³. Nota-se que a maioria dos tumores obstrutivos vistos no neonato ou em lactentes são também sujeitos à regressão, o que torna a ressecção cirúrgica factível para rbdomiomas apenas nos casos que suscitam risco de vida⁷⁻¹⁰.

No entanto, torna-se de difícil compreensão a involução desses tumores, principalmente os localizados em regiões fibrosas do coração, como por exemplo, em valvas cardíacas, tal qual o inusitado ocorrido no presente caso. Outros casos semelhantes também foram raramente relatados na região da junção atrioventricular, em átrios e nas veias cavas. Assim, dos 91 casos relatados¹⁻⁴ de rbdomiomas, havia 9 (9,89%) nessas localizações, sendo 1 no átrio direito, 2 no átrio esquerdo e 6 nas junções da veia cava superior (5) e da veia cava inferior (1) com o átrio direito.

Na maioria desses casos, e também em outros casos obstrutivos⁸⁻¹⁰, citam-se nessa posição fibrosa a necessidade de intervenção cirúrgica para ressecção de massas tumorais intra-atriais, direita¹⁰ e esquerda⁹.

O fato de ter havido involução tardia e progressiva neste caso relatado constitui-se uma raridade evolutiva e aguça ainda mais a curiosidade pelo conhecimento da patogenia desse fenômeno, ainda incerta.

Dessa maneira, alerta-se para indicações operatórias indevidas em situações semelhantes, com prejuízos potenciais

para o próprio paciente. Assim, de maneira retrospectiva e na suposição de que tivesse sido realizada a operação precoce nesse paciente, como, aliás, se supôs em alguns momentos da evolução, enquanto ainda lactente, poderia ele estar até hoje sendo submetido à função de uma provável prótese valvar mecânica, além da existência de outras possíveis comorbidades.

Daí reforçar-se a necessidade do estabelecimento de critérios mais rígidos e cautelosos na condução desses casos com rbdomiomas, mesmo os obstrutivos, e que este relato possa servir de exemplo para tal.

Desconhece-se a ocorrência de rbdomioma em localização fibrosa do coração, exceção a um caso descrito no anel tricúspide⁷. No todo, este caso em estudo tem importância pela demonstração da involução do rbdomioma em região fibrosa, assim como pela observação do fenômeno bem mais tardiamente que o habitual, exteriorizado com 14 anos de idade, com início da diminuição do mesmo com 68 meses de idade.

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. Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J*. 1997; 134: 1107-14.
2. Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Svaluto-Moreolo G, Vliers A. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. *Acta Paediatr*. 1996; 85: 928-31.
3. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol*. 1990; 66: 1247-9.
4. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol*. 1991; 67: 897-9.
5. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol*. 2004; 25: 252-73.
6. Sánchez Andrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI, Cano Sánchez A, Moya Bonora A, Sáez Palacios JM. Tumores cardíacos primarios en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69: 15-22.
7. Pilar Arnaiz G, Toledo IG, Borzutzky AS, Urcelay GM, Heusser FR, Garey FG, et al. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 pacientes. *Rev Méd Chile*. 2006; 134: 1135-45.
8. Dyamenahalli U, Black MD, Boutin C, Gow RM, Freedom RM. Obstructive rhabdomyoma and univentricular physiology: a rare combination. *Ann Thorac Surg*. 1998; 65: 835-7.
9. Abdel-Rahman U, Ozaslan F, Esmaili A, Moritz A. A giant rhabdomyoma with left ventricular inflow occlusion and univentricular physiology. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 53: 259-60.
10. Savino JS, Weiss SJ. Images in clinical medicine: right atrial tumor. *N Engl J Med*. 1995; 333: 1608.