

Tumor amorfo calcificado do coração: relato de caso

Calcified amorphous tumor of the heart: case report

Jocerlano Santos de Sousa¹, Carla Tanamati², Miguel Barbero Marcial³, Noedir Antonio Groppo Stolf⁴

DOI: 10.5935/1678-9741.20110031

RBCCV 44205-1312

Resumo

Tumor amorfo calcificado do coração consiste em uma massa cardíaca de natureza não-neoplásica, rara, que pode simular malignidade e causar sintomas por causar obstrução ou embolização de fragmentos calcificados. Apresentamos um caso de tumor em jovem de 17 anos, sexo masculino, em valva tricúspide, com achados patológicos clássicos. Preferiu-se abordar por esternotomia mediana clássica, instalação do circuito de circulação extracorpórea e atriotomia direita, exérese do tumor, plastia de DeVega na valva tricúspide e bicuspidização da mesma. O estudo anatomopatológico demonstrou presença de extensa calcificação e áreas de metaplasia óssea. O paciente evoluiu bem no pós-operatório, recebendo alta hospitalar no 8º dia pós-operatório.

Descritores: Neoplasias cardíacas. Procedimentos cirúrgicos cardíacos. Cardiopatias.

Abstract

Calcified amorphous tumor of the heart consists of a cardiac mass of rare nonneoplastic nature that mimics malignancy and causes symptoms due to obstruction or embolization of calcific fragments. We present a case of tumor 17-year-old young, male, in tricuspid valve, with classic pathological findings. It was preferred to approach for classic median sternotomy, installation of the circuit of extracorporeal circulation and right atriotomy, exereses of tumor, DeVega's plasty in tricuspid valve and bicuspidization. The anatomopathological study demonstrated presence of extensive calcification and metaplastic bone areas. The patient had an uneventful hospitalization.

Descriptors: Heart neoplasms. Cardiac Surgical Procedures. Heart diseases.

INTRODUÇÃO

O tumor amorfo calcificado (TAC) do coração consiste em uma massa cardíaca de natureza não-neoplásica, rara, que pode simular malignidade e causar sintomas por causar obstrução ou embolização de fragmentos calcificados [1]. Sua etiologia

exata ainda permanece desconhecida. O TAC cardíaco possui achados histológicos característicos, incluindo depósitos de cálcio, células de inflamação crônica, hialinização e degeneração dos elementos sanguíneos [2]. Aqui apresentamos um caso de tumor em valva tricúspide, com achados patológicos clássicos desta rara massa intracardíaca.

1. Residente de cirurgia cardiovascular do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (INCOR-HCFMUSP).
2. Livre Docente pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Médica assistente do INCOR-HCFMUSP.
3. Professor Titular de Cirurgia Cardíaca Pediátrica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).
4. Professor Titular de Cirurgia Cardiovascular da FMUSP.

Endereço para correspondência:
Jocerlano Santos de Sousa
Alameda Franca, 1645/23 - São Paulo - SP, Brasil. CEP 01422-001.
E-mail: jocerlanosousa@hotmail.com

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Artigo recebido em 2 de fevereiro de 2010
Artigo aprovado em 5 de abril de 2010

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 17 anos, de cor negra, em acompanhamento ambulatorial em outro serviço por tumor em valva tricúspide, evoluindo assintomático, sem limitações aos esforços, vem ao nosso serviço para seguimento do caso.

Desde o nascimento, apresentava cardiomegalia, cianose e dispnéia. Aos três meses, durante quadro de infecção pulmonar, ocasião em que foi realizado ecocardiograma transtorácico, foi feito diagnóstico de anomalia de Ebstein. Usava à época digoxina e aminofilina. Realizado cateterismo de câmaras cardíacas aos 2 anos de idade e novo ecocardiograma transtorácico aos 4 anos, com diagnóstico de insuficiência tricúspide de discreta repercussão, além de massa em valva tricúspide invadindo o ventrículo direito. O paciente foi submetido à tomografia computadorizada de tórax com contraste aos 5 anos, evidenciando imagem de densidade metálica na projeção do ventrículo direito, indagando-se corpo estranho, apesar de nenhuma história prévia de cateteres ou outros motivos para tal. Na mesma época, realizou uma ressonância magnética do coração, observando-se acentuada perda de sinal em valva tricúspide, indicativo de fibrose e/ou calcificação, medindo 16 mm x 16 mm, com regurgitação associada.

O paciente seguiu, então, realizando exames periódicos, porém sem nenhuma programação cirúrgica. Radiografias de tórax mostravam cardiomegalia à custa de câmaras direitas. Ecocardiograma revelou bloqueio atrioventricular de 1º grau. Foi submetido a novo ecocardiograma transtorácico em abril/2009, que demonstrou volume diastólico do ventrículo direito de 45 mm, fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 75%, presença de massa hiperrifringente, calcificada, aderida à cúspide posterior da valva tricúspide, medindo 22 mm x 14 mm (Figura 1), insuficiência tricúspide de grau importante (Figura 2), pressão sistólica do ventrículo direito de 33 mmHg e átrio direito aumentado em grau acentuado.

Após discussão do caso com equipe cirúrgica, optou-se pela abordagem.

O paciente foi submetido à anestesia geral e esternotomia mediana. Ecocardiograma transesofágico em sala de operação reafirmava insuficiência tricúspide moderada por falha da coaptação (dois jatos), com função biventricular preservada. Imagem hiperecogênica atapetando a cúspide anterior da valva tricúspide, medindo aproximadamente 17 mm x 7 mm, observando-se, ainda, dilatação do anel da tricúspide, medindo 32 mm de diâmetro. Sem outras alterações. Seguiu-se com instalação do circuito de circulação extracorpórea e atriotomia direita, evidenciando-se tumor calcificado aderido à cúspide anterior da tricúspide,

cúspide septal aderida e sem mobilidade e falha da coaptação central, além da cúspide anterior prolapsada (Figuras 3 e 4). Realizada exérese do tumor, plastia de DeVega na tricúspide e bicuspidização da mesma. O tempo total de circulação extracorpórea foi de 28 minutos, enviando-se o material cirúrgico para exame anatomopatológico.

Ecocardiograma transesofágico em sala de operação, após retirada da circulação extracorpórea, demonstrou a plastia valvar e espessamento do folheto anterior com diminuição de sua mobilidade e função biventricular preservada. O paciente saiu da sala de operação em uso de nitroprussiato de sódio e dobutamina. Foi submetido à ecocardiografia transtorácica no 1º dia de pós-operatório, que revelou disfunção sistólica do ventrículo direito de grau discreto e derrame pericárdico laminar.

O paciente voltou bem no pós-operatório, recebendo alta hospitalar no 8º dia pós-operatório.

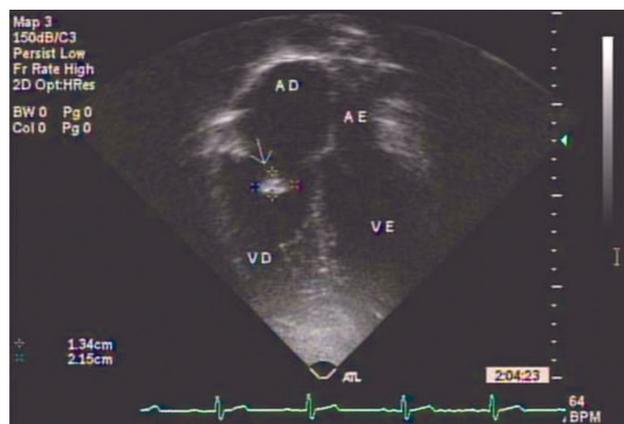


Fig.1 - Ecocardiograma transtorácico demonstrando massa hiperrefringente, calcificada, aderida à cúspide posterior da valva tricúspide, medindo 22 mm x 14 mm

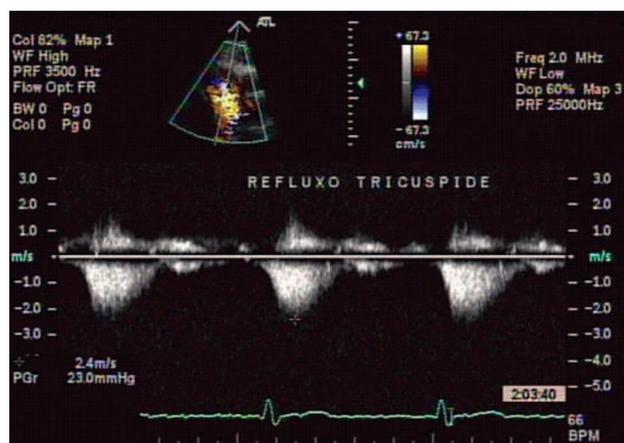


Fig. 2 - Insuficiência tricúspide importante evidenciada pelo ecocardiograma transtorácico

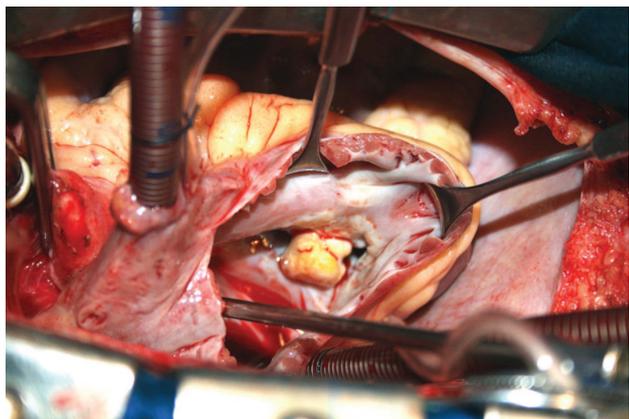


Fig. 3 - Achado cirúrgico observando-se tumor calcificado aderido à cúspide anterior da tricúspide, cúspide septal aderida e sem mobilidade



Fig. 4 - Peça cirúrgica. Forma arredondada, de coloração amarelo-esbranquiçada e de aspecto endurecido, medindo 1,5 x 1,5 x 1,3 cm nos maiores eixos

Realizado novo ecocardiograma transtorácico no 90º dia pós-operatório para controle, que mostrou boa evolução do paciente, seguindo assintomático.

Exame anatomopatológico

A peça cirúrgica foi armazenada em formalina e seu exame macroscópico configurava uma formação tumoral arredondada, de coloração amarelo-esbranquiçada e consistência pétrea, medindo 1,5 x 1,5 x 1,3 cm nos maiores eixos. Todo o material foi submetido a exame histológico, após descalcificação prévia. Notou-se presença de extensa calcificação e áreas de metaplasia óssea. A lesão foi

considerada de natureza não neoplásica, tendo como diagnóstico definitivo tumor amorfo calcificado do coração.

DISCUSSÃO

Os achados patológicos deste caso são característicos do TAC cardíaco. Clinicamente, síncope é o sintoma mais comum. Reynolds et al. [2] relataram 11 casos de TAC cardíaco na *Mayo Clinic*, todos evoluindo de forma benigna. Ho et al. [1] descreveram um caso de diagnóstico semelhante que envolvia grande parte do ventrículo esquerdo com calcificação difusa importante do miocárdio, sendo aquela paciente encaminhada para transplante cardíaco por impossibilidade de ressecção de todas as áreas afetadas.

Os principais diagnósticos diferenciais do TAC cardíaco incluem neoplasias cardíacas como mixomas ou fibrotecomas. É um desafio separar estas várias possibilidades somente com a clínica ou achados radiográficos devido à similaridade dos sintomas das massas cardíacas, incluindo síncope e dispneia [2]. De acordo com Lewin et al. [3], apesar de modernas técnicas de diagnóstico por imagem, permanece difícil determinar se a massa é neoplásica ainda no período pré-operatório. A calcificação presente nesses casos pode orientar para os diagnósticos de calcificação primária, tumores metastáticos, processos calcificados não-neoplásicos e TAC cardíaco [4]. Neste caso em particular, nota-se a extrema dificuldade de diagnóstico preciso mesmo com o esgotamento dos recursos propedêuticos e de diagnóstico, conseguindo-se somente com a análise cirúrgica da peça. A biópsia endomiocárdica pré-operatória é limitada aos casos que acometem massas em parede livre, por riscos inerentes ao procedimento [3]. Assim como todas as grandes massas cardíacas que causam sintomatologia, a completa excisão desses tumores é recomendada como tratamento definitivo [5].

Em casos em que há envolvimento da parede livre do ventrículo, devem-se tomar cuidados adicionais durante a excisão, porque, de acordo com a maioria dos autores, a ressecção de mais de 40% da massa envolvendo a parede pode cursar com disfunção ventricular significativa. Em casos como esse aqui apresentado, com envolvimento valvular, o reparo da valva é necessário após a completa ressecção da massa, evitando-se disfunção valvular.

TAC cardíacos são compostos de depósitos de cálcios sobre material amorfo ou composto por fibrina, fato decisivo no diagnóstico histológico desta afecção [2].

Lewin et al. [3] descreveram um caso de TAC cardíaco que envolvia a parede lateral do ventrículo direito em direção à valva tricúspide, sendo o primeiro caso da literatura com evolução fatal no pós-operatório.

Este foi o primeiro caso de TAC cardíaco em nossa instituição.

REFERÊNCIAS

1. Ho HH, Min JK, Lin F, Wong SC, Bergman G. Images in cardiovascular medicine. Calcified amorphous tumor of the heart. *Circulation*. 2008;117(9):e171-2.
2. Reynolds C, Tazelaar HD, Edwards WD. Calcified amorphous tumor of the heart (cardiac CAT). *Hum Pathol*. 1997;28(5):601-6.
3. Lewin M, Nazarian S, Marine JE, Yuh DD, Argani P, Halushka MK. Fatal outcome of a calcified amorphous tumor of the heart (cardiac CAT). *Cardiovasc Pathol*. 2006;15(5):299-302.
4. Rodríguez E, Soler R, Juffé A, Salgado L. CT and MR findings in a calcified myocardial tuberculoma of the left ventricle. *J Comput Assist Tomogr*. 2001;25(4):577-9.
5. Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, Dato GM, Patanè F, La Torre M, et al. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg*. 1999;68(4):1236-41.