

Acompanhamento a Longo Prazo de Paciente do Sexo Masculino com Fibroma Cardíaco Assintomático

Long-Term Follow-Up of an Asymptomatic Man with a Cardiac Fibroma

Marina Costa Jonas,¹ Maria Fernanda Braggion-Santos,² Marcel Koenigkam-Santos,³ Paulo Henrique Manso,¹ Luíza Frison Dias, André Schmidt,² Fernando Amaral⁴

Serviço de Cardiopatias Pediátricas¹ e Congênitas⁴, Divisão de Cardiologia², Centro de Imagem³ – Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, USP, Brasil.

Resumo

Descreve-se o caso de um homem de 19 anos assintomático com fibroma de ventrículo esquerdo em acompanhamento por 15 anos, sem tratamento.

Introdução

O fibroma cardíaco, descrito pela primeira vez em 1855, é um tumor benigno que acomete principalmente a parede livre do ventrículo esquerdo (VE), estendendo-se ocasionalmente para o septo interventricular. As crianças podem ser acometidas por arritmias significativas com risco de morte súbita, exigindo tratamento cirúrgico imediato.¹ A apresentação assintomática e a primeira manifestação na fase adulta são incomuns e o acompanhamento não foi bem relatado. Apresentamos o caso de um adulto assintomático não tratado em acompanhamento por 15 anos.

Relato do caso

Detectou-se coração aumentado incidentalmente na radiografia de tórax de uma criança de 4 anos com queixas respiratórias (Figura 1A). Exame cardíaco normal. Eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações revelou hipertrofia do VE e ondas T invertidas nas derivações anteriores (Figura 1B). Uma massa arredondada de 4,1 x 3,7 cm foi documentada por ecocardiograma bidimensional na parede apical-lateral do VE com fluxo desobstruído (Figura 2A). O Holter de 24 horas revelou um episódio de taquicardia ventricular não sustentada de 7 batimentos. Na ressonância magnética cardíaca (RMC), encontrou-se uma massa bem demarcada de 4,7 x 4,2 cm na parede látero-inferior do VE com realce tardio com gadolínio compatível com fibroma cardíaco (Figura 2 B/C). Apesar do breve episódio de taquicardia, a cirurgia foi, consensualmente, desaconselhada. Durante quatorze anos, o acompanhamento

sem intercorrências foi marcado por visitas irregulares ao hospital a cada um ou dois anos por motivos pessoais, incluindo viagens de longa distância, mas a consulta por telefone era frequente. Atualmente, como um jovem de 19 anos assintomático e com exame cardíaco normal, leva uma vida normal, incluindo prática moderada de exercícios físicos, sem medicação. Os achados recentes de radiografia de tórax (Figura 1C), eletrocardiograma (Figura 1D) e ecocardiograma (Figura 2D) são semelhantes aos obtidos há quinze anos. O Holter foi normal e não houve desencadeamento de arritmias por um teste de esforço recente. A RMC sequencial mostrou pequena taxa de crescimento da lesão (dimensões: 5,0 x 4,3 cm), que tem se mantido estável nos últimos 9 anos (Figura 2 E/F). As imagens da cine RMC com precessão livre no estado estacionário (*steady-state free precession*, SSFP) nas fases sistólica (Figura 3A/C) e diastólica (Figura 3B/D) não mostraram repercussão significativa na função ventricular esquerda com 5 e 19 anos. O caso foi discutido recentemente e não houve consenso quanto à cirurgia. Atendendo ao desejo do paciente e da família, recomendou-se acompanhamento regular de 6 meses após explicação detalhada sobre os riscos e benefícios de tal decisão terapêutica.

Discussão

O fibroma cardíaco é um tumor não encapsulado composto por fibroblastos e tecido conjuntivo raramente encontrado em adultos e geralmente diagnosticado por ecocardiografia. Após a detecção de uma massa pela ecocardiografia, o diagnóstico diferencial inclui outros tumores cardíacos benignos (principalmente lipoma e hemangioma).² A tomografia computadorizada e a RMC podem definir a extensão da lesão e as características do tecido, melhorando a precisão do diagnóstico e o planejamento do tratamento, como em outros tumores.³ Neste cenário, a RMC tem um papel importante devido à sua capacidade singular de fornecer uma caracterização avançada do tecido miocárdico, principalmente por meio de sequências de realce tardio de gadolínio, que permite a detecção de tecido fibrótico, o principal componente do fibroma cardíaco.⁴ A apresentação clínica em crianças pode incluir síncope, dispneia, dor torácica, episódios de taquicardia ventricular e, mais raramente, parada cardíaca. Neste cenário, há concordância quanto à ressecção cirúrgica completa, que, sempre que realizada, propicia a cura com excelentes resultados precoces e tardios.⁵ As opiniões divergem quanto a crianças assintomáticas, em que o risco de morte súbita é usado para justificar uma política cirúrgica evitável. Embora fatal, a arritmia parece ser mais frequente nos

Palavras-chave

Adulto, Fibroma, Neoplasias Cardíacas, Morte Súbita.

Correspondência: Fernando Amaral •

Serviço de Cardiopatias Congênitas, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP. Rua Ten. Catão Roxo 3900, Vila Monte Alegre, 14015-010 Ribeirão Preto SP, Brasil.

E-mail: famaral@cardiol.br

Artigo recebido em 18/4/2022; revisado em 20/4/2022; aceito em 9/5/2022

DOI: 10.47593/2675-312X/20223503eabc287



Relato de Caso

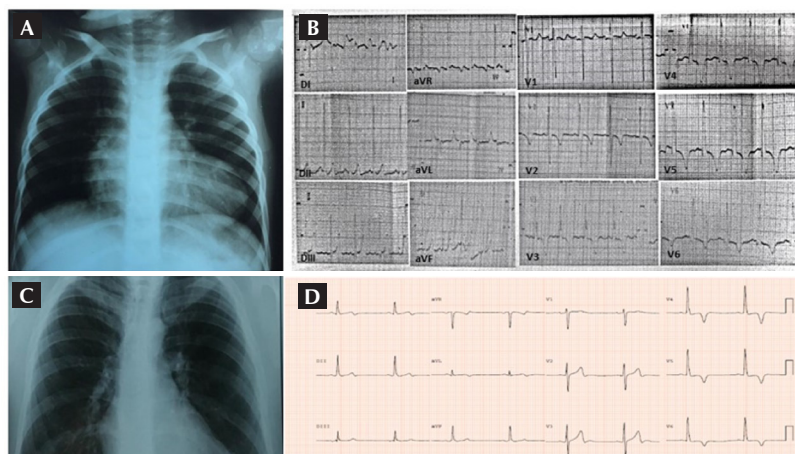


Figura 1 – Radiografia de tórax aos 4 (A) e aos 19 (C) anos. Eletrocardiograma aos 4 (B) e aos 19 (D) anos.

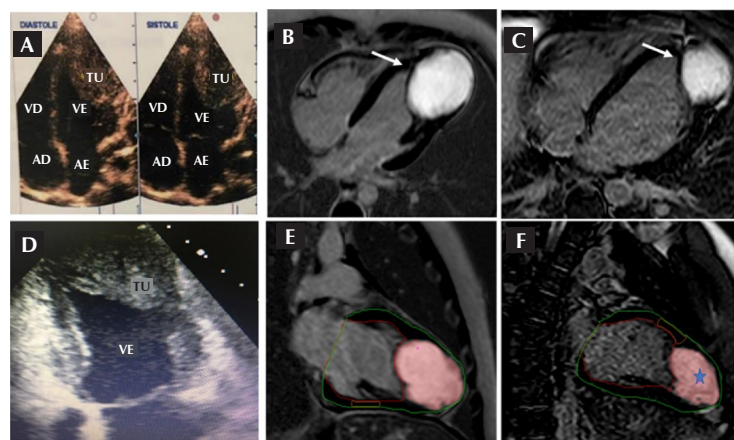


Figura 2 – Ecocardiograma aos 4 (A) e aos 19 (D) anos (VE: ventrículo esquerdo, Tu: tumor). Realce tardio com gadolínio na RMC aos 4 (B/E) e aos 19 (C/F) anos. B/C: Sinal hiperintenso característico de corte de 4 câmaras (seta); E/F: Análise quantitativa da fibrose miocárdica em corte de 2 câmaras usando o método largura total a meia altura mostrando o tumor hiper-realçado (asterisco) sem áreas de fibrose misturadas com miocárdio normal (zona cinza).

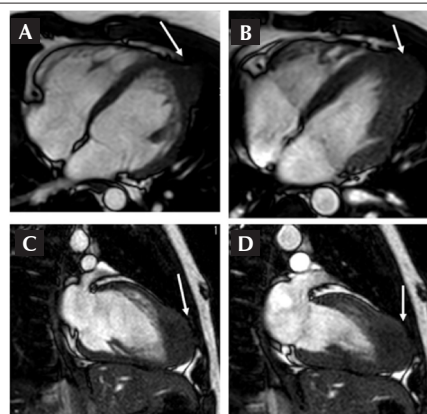


Figura 3 – Relação do fibroma cardíaco com a contratilidade ventricular esquerda. Imagens da cine RMC com precessão livre no estado estacionário (steady-state free precession, SSFP) nas fases sistólica (A e C) e diastólica (B e D). Figuras A e B: Corte de 4 câmaras. Figuras C e D: Corte de 2 câmaras. Setas brancas: fibroma cardíaco – observe o sinal isotenso do tumor relacionado ao miocárdio nestas sequências.

primeiros anos de vida. Em 29 casos relatados recentemente, oito tiveram parada cardíaca nos primeiros três anos de vida, sete dos quais no primeiro ano.⁶ Nesta marcante investigação retrospectiva, encontrou-se um miocárdio interdigitante e aprisionado uniformemente presente em diversas extensões no interior do tumor em no mínimo 80% dos casos, apresentando três características interessantes: eram mais extensos em pacientes mais jovens na ocasião da operação, eram de extensão moderada ou acentuada na maioria dos pacientes com parada cardíaca e tendiam a desaparecer gradualmente com a idade. Esse aspecto histológico peculiar é semelhante ao encontrado nas zonas peri-infarto e é muito provável que seja o substrato da arritmia, uma vez que a ressecção cirúrgica completa eliminou a arritmia nesses casos.

A conduta a ser adotada em pacientes adultos com fibroma cardíaco é discutível. Embora a cirurgia não seja isenta de risco e a reconstrução ventricular possa ser difícil, 38 pacientes acima de dezesseis anos foram notificados até 2011 e a cirurgia foi realizada em 34 deles, incluindo quatro casos assintomáticos.⁷ O caso aqui apresentado, assim como outros pacientes não operados sem⁸ ou em acompanhamento de rotina⁹ não devem ser usados para recomendar uma abordagem conservadora para o adulto assintomático. A recomendação consensual contra a cirurgia quando o paciente tinha 4 anos não se manteve aos 19 anos, incluindo um debate detalhado em um painel internacional. Os possíveis riscos e benefícios de uma conduta clínica ou cirúrgica que surgiram dessas discussões foram apresentados ao paciente e familiares que optaram por uma conduta clínica levando em consideração o bem estar do paciente e uma forte

crença religiosa. É interessante notar que as características das línguas/aprisionamento miocárdico, recentemente descritos,⁶ que tendem a desaparecer com a idade, nos fazem supor que o adulto assintomático provavelmente tem baixo risco de arritmia e, portanto, a operação poderia ser evitada. A homogeneidade do sinal tumoral da RMC aqui demonstrada, sugerindo uma baixa mistura de tecido normal e patológico, é muito provavelmente responsável pela estabilidade elétrica em nosso paciente. Será que essa ausência de zona cinzenta¹⁰ poderia ser considerada uma expressão de miocárdio interdigitado/aprisionado escasso e ser usada para decidir a conduta adequada? Qual grau dessa anormalidade miocárdica caracterizaria um paciente de alto risco? Atualmente não há respostas para essas perguntas que talvez poderiam ser respondidas por meio de um registro específico de um bom número de pacientes acompanhados adequadamente, por mais difícil que seja. Nesse ínterim, o bom senso e uma decisão compartilhada com paciente e familiares parece ser a melhor política para o caso em questão.

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: Jonas MC, Amaral FA; Coleta de dados: Jonas MC, Dias LF; Análise e interpretação dos dados: Jonas MC, Braggion-Santos ME, Koenigkam-Santos M.; Redação do manuscrito: todos os autores; Revisão crítica do manuscrito: Manso PH, Schmidt A, Amaral F.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

- Miyake CY, Del Nido PJ, Alexander ME, Cecchin F, Berul CI, Triedman JK et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(18):1903-9. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.005.
- Kimura A, Kanzaki H, Izumi C. A case report of primary cardiac fibroma: an effective approach for diagnosis and therapy of a pathologically benign tumour with an unfavourable prognosis. *Eur Heart J Case Rep*. 2020;4(4):1-5. doi: 10.1093/ehjcr/ytaa186.
- Braggion-Santos ME, Koenigkam-Santos M, Teixeira SR, Volpe GJ, Trad HS, Schmidt A. Magnetic resonance imaging evaluation of cardiac masses. *Arq Bras Cardiol*. 2013;101(3):263-72. doi: 10.5935/abc.20130150.
- Sara L, Szafr G, Tachibana A, Shiozaki AA, Villa AV, de Oliveira AC et al; Sociedade Brasileira de Cardiologia; Colégio Brasileiro de Radiologia. II Diretriz de Ressonância Magnética e Tomografia Computadorizada Cardiovascular da Sociedade Brasileira de Cardiologia e do Colégio Brasileiro de Radiologia [II Guidelines on Cardiovascular Magnetic Resonance and Computed Tomography of the Brazilian Society of Cardiology and the Brazilian College of Radiology]. *Arq Bras Cardiol*. 2014;103(6 Suppl 3):1-86. Portuguese. doi: 10.5935/abc.2014S006.
- Cho JM, Danielson GK, Puga FJ, Dearani JA, McGregor CG, Tazelaar HD et al. Surgical resection of ventricular cardiac fibromas: early and late results. *Ann Thorac Surg*. 2003;76(6):1929-34. doi: 10.1016/s0003-4975(03)01196-2.
- Carreon CK, Sanders SP, Perez-Atayde AR, Del Nido PJ, Walsh EP, Geva T et al. Interdigitating Myocardial Tongues in Pediatric Cardiac Fibromas: Plausible Substrate for Ventricular Tachycardia and Cardiac Arrest. *JACC Clin Electrophysiol*. 2019;5(5):563-575. doi: 10.1016/j.jacep.2019.01.022.
- Nwachukwu H, Li A, Nair V, Nguyen E, David TE, Butany J. Cardiac fibroma in adults. *Cardiovasc Pathol*. 2011;20(4):e146-52. doi: 10.1016/j.carpath.2010.08.006.
- Pozzi M, Deux JF, Kirsch M. Conservative management of left ventricle cardiac fibroma in an adult asymptomatic patient. *Int J Cardiol*. 2012;161(3):e61-2. doi: 10.1016/j.ijcard.2012.04.125.
- Lee YJ, Kramer CM. Fourteen-Year Follow-Up Cardiac Magnetic Resonance Imaging of a Large Septal Cardiac Fibroma. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2019;12(7):e009118. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.119.009118.
- Schmidt A, Azevedo CF, Cheng A, Gupta SN, Bluemke DA, Foo TK et al. Infarct tissue heterogeneity by magnetic resonance imaging identifies enhanced cardiac arrhythmia susceptibility in patients with left ventricular dysfunction. *Circulation*. 2007;115(15):2006-14. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.653568.