



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

TRABALHO FINAL DO 6º ANO MÉDICO COM VISTA À ATRIBUIÇÃO DO GRAU DE MESTRE NO ÂMBITO DO CICLO DE ESTUDOS DE MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

ANA CAROLINA NUNES GOUVEIA

***TUMORES CARDÍACOS PRIMÁRIOS-
CLASSIFICAÇÃO, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO***

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE CIRURGIA CARDIOTORÁCICA

**TRABALHO REALIZADO SOB A ORIENTAÇÃO DE:
DOUTOR PEDRO E. ANTUNES**

MARÇO DE 2010

Índice

Índice	ii
Resumo/Abstract	iv
Introdução.....	1
Tumores Cardíacos Primários Benignos	5
A. Mixoma	6
B. Rabdomioma	17
C. Lipoma	21
D. Fibroelastoma papilar	27
E. Fibroma	32
Tumores Cardíacos Primários Malignos	37
A. Angiossarcoma	39
B. Rabdomiossarcoma	46
C. Fibrossarcoma	50
D. Mesotelioma maligno	53
Discussão.....	56
Referências Bibliográficas	57

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

Tumores Cardíacos Primários – Classificação, Diagnóstico e Tratamento

Ana Carolina Nunes Gouveia

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Pólo III, Ciências da Saúde – Azinhaga
de Santa Comba, Celas – 3000-548 Coimbra – Portugal

Telemóvel: 961893994

Email: carolina.n.gouveia@gmail.com

Resumo

Os tumores cardíacos primários são entidades pouco frequentes. A sua prevalência situa-se entre os valores de 0,17% a 0,19% em estudos necróticos não seleccionados e constituem cerca de 0,2% da actividade operatória de cirurgia cardíaca.

Cerca de 75% dos tumores cardíacos primários são benignos sendo os mais frequentes classificados em mixoma, lipoma, rabiomioma, fibroma, fibroelastoma papilar. Dos anteriormente mencionados o mixoma representa aproximadamente 50% dos casos em adultos. Na idade pediátrica o rabiomioma representa a maioria dos casos.

Os tumores cardíacos primários malignos representam cerca de 25% dos tumores primários e destes 75% são sarcomas. Os mais frequentes incluem o angiossarcoma, o rabiomiossarcoma, o fibrossarcoma e o mesotelioma.

As metástases cardíacas de tumores malignos são aproximadamente 10 a 20 vezes mais frequentes que os primários.

Os pacientes em sua grande maioria são assintomáticos. Os sintomas apresentados em alguns casos são dependentes da localização do tumor e da sua capacidade de invasão local e metastização sistémica. São os efeitos tromboembólicos e sistémicos do tumor que determinam a sintomatologia apresentada.

Para o diagnóstico são por vezes utilizados vários exames complementares como a ecocardiografia, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética, porém o estudo anatomo-patológico é fundamental.

A cirurgia torna-se fundamental no tratamento destas entidades. Por vezes é terapêutica mas noutras torna-se apenas paliativa, como na maioria dos tumores malignos. As neoplasias benignas apresentam bom prognóstico ao contrário das neoplasias malignas cujo tempo de sobrevida é deveras exíguo.

Palavras - Chave

Tumores cardíacos, benignos, malignos, diagnóstico, cirurgia.

Abstract

Primary cardiac tumors are uncommon entities, with an estimated post-mortem prevalence between 0,17-0,19%. Globally, they represent about 0,2% of cardiac surgery.

About 75% of primary cardiac tumors are benign and most frequently classified as myxoma, lipoma, rhabdomyoma, fibroma, papillary fibroelastoma. Among these myxoma accounts for 50% of cases in adults, whereas in the pediatric population rhabdomyoma is the most frequently encountered.

Malignancy is found in about 25% of primary tumors, 75% of which are sarcomas. The most common include angiosarcoma, rhabdomyosarcoma, fibrosarcoma and malignant mesothelioma.

Cardiac metastases are approximately 10 - 20 times more common than primary tumors.

Most patients are asymptomatic. Symptoms are influenced by the tumor location, capacity of local invasion and systemic metastatic potencial, and are mainly determined by the thromboembolic and systemic effects of the tumor.

Although echocardiography, computed tomography and magnetic resonance imaging can be used, the pathological study is essential for establishing a definitive diagnosis.

Surgery, whether curative or palliative, is the gold standard for the treatment of this lesions. Accordingly, for most malignant tumors, surgery is usually merely palliative.

Benign neoplasms have a better prognosis than the malignant lesions, which have shorter survival expectancy.

Key Words

Cardiac tumors, benign, malignant, diagnosis, surgery.

Introdução

As neoplasias cardíacas podem ser classificadas em neoplasias primárias ou secundárias do coração. Estas últimas apresentam uma maior incidência, sendo as neoplasias da mama ou pulmão, melanomas, leucemias, linfomas e sarcomas, as que mais frequentemente dão metástases miocárdicas ou pericárdicas. Estudos revelam que cerca de 10 a 20% dos doentes com doença metastática disseminada apresentam envolvimento cardíaco. Os tumores primitivos cardíacos são entidades pouco frequentes na prática clínica, apresentando uma prevalência de 0,17 a 0,19%.

A primeira referência a estes tumores remonta ao século XVI, quando Realdo Colombo descreveu pela primeira vez uma neoplasia cardíaca primitiva (1559) (Moes R.J., O'Malley, 1960). Devido à dificuldade diagnóstica pelo seu polimorfismo clínico e ausência de meios complementares diagnósticos disponíveis na época, os tumores cardíacos eram apenas descobertas de necrópsia. Apenas em 1934 foi feito o primeiro diagnóstico ante-mortem, quando Barnes diagnosticou um sarcoma cardíaco recorrendo a dados electrocardiográficos e a uma biópsia de um gânglio linfático (Barnes et al., 1934).

Cerca de 75% dos tumores primitivos são benignos e aproximadamente 50% são mixomas, podendo-se também encontrar com menor frequência outros sub-tipos histológicos, tais como, lipomas, rabiomiomas, fibroelastomas papilares e fibromas. Outros como o mesotelioma do nódulo aurículo-ventricular, linfangioma, neurofibroma, feocromocitoma, teratoma, tumor de Castleman, tumor de células granulares e paraganglioma são achados de rara ocorrência pelo que não constituem uma percentagem clínica significativa para a sua abordagem. Os tumores cardíacos primitivos malignos representam os restantes 25% dos tumores primários, sendo destes 75% sarcomas. McAllister identifica como os mais comuns

dos tumores malignos o angiossarcoma (33%), o rabdomiossarcoma (21%), o fibrossarcoma (11%) e o mesotelioma maligno (4%) (McAllister H.A. , Fenoglio, J.J., 1978).

A sintomatologia dos tumores cardíacos está relacionada fundamentalmente com a sua localização. Podem produzir sintomas por efeito de massa, pela própria invasão, embolização, ou por manifestações sistémicas, no entanto cerca de 70% dos doentes encontram-se assintomáticos e a descoberta ocorre no *post-mortem*. A invasão pericárdica é a causa mais frequente de óbito (35%).

O tratamento dos tumores cardíacos foi profundamente influenciado por dois eventos, a introdução da máquina de circulação extra-corpórea, em 1953 por John Gibbon e o desenvolvimento da ecocardiografia cardíaca, que permitiu um diagnóstico não invasivo e seguro. Mais recentemente, o desenvolvimento de outros meios de imagem, como a TAC (tomografia axial computadorizada) e a RMN (ressonância magnética nuclear) possibilitaram uma avaliação mais pormenorizada dos tumores e estruturas circundantes, permitindo uma delineação concisa da estratégia e abordagem cirúrgica a implementar.

O diagnóstico é realizado na maior parte das ocasiões pela ecocardiografia trans-torácica, que muitas vezes surge como um achado ecográfico inesperado, com um complemento importante da ecocardiografia trans-esofágica, extremamente útil na detecção de tumores de tamanho muito reduzido (1 a 3 mm).

A ecocardiografia é útil para a caracterização do tumor quanto a localização, tamanho, forma, local de inserção e mobilidade. Calcificações, quistos, hemorragias e focos necróticos são também facilmente identificados.

Como previamente referido, a TAC e a RMN constituem dois exames importantes na avaliação deste tipo de patologia, na medida em que estes exames imagiológicos possuem

uma capacidade de resolução muito elevada, conseguindo identificar tumores com 0,5 a 1 cm de diâmetro. A vantagem destas técnicas em relação à ecocardiografia é que fornecem imagens seccionais das estruturas cardíacas, pulmonares e mediastínicas, importantes no estadiamento das lesões. Possibilita ainda diferenciar tecidos de líquidos/hemorragia, sólidos, gordura e tumores ocupantes de espaço.

No caso específico da ressonância magnética, as ponderações T1 e T2 com uso de contraste de gadolínio são usadas para uma melhor diferenciação anatómica dos tecidos. Acresce ainda que a redução de artefactos de movimento e a melhoria na sequenciação de imagens e na obtenção do sinal de contraste de tecidos conduziram a um incremento na qualidade do exame.

A abordagem terapêutica das neoplasias cardíacas varia de acordo com o tipo histológico, grau de invasão das estruturas adjacentes, disseminação metastática e exequibilidade técnica, sendo que o único tratamento curativo consiste na sua excisão cirúrgica. A taxa de recorrência é igualmente dependente dos factores supracitados.

Este trabalho tem como objectivo a revisão da patologia tumoral primitiva cardíaca, tendo em conta a actual experiência clínica.

Com este propósito proceder-se-á à elaboração de um artigo de revisão, abordando os seguintes itens: epidemiologia; fisiopatologia; diferenciação histológica; diagnóstico; tratamento cirúrgico e prognóstico.

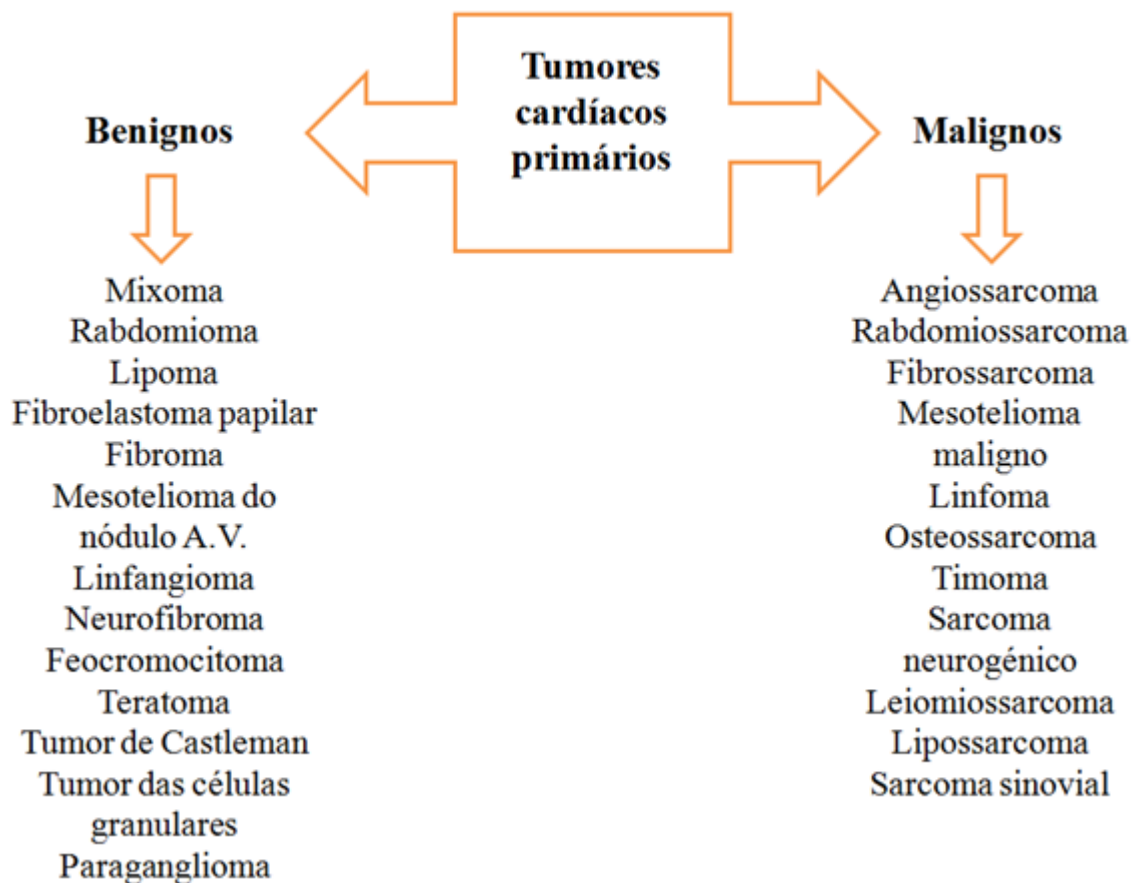


Figura 1 - Esquema ilustrativo dos tumores cardíacos primários.

Tumores Cardíacos Primários Benignos

A prevalência dos tumores benignos é 70 -75% dos tumores primitivos, entre os quais os mixomas são os mais comuns na idade adulta, chegando a atingir 50% dos casos. Na infância, os tumores primários são ainda mais raros, com predomínio dos rabiomiomas e fibromas (Miana, A.A. et al., 1997).

A apresentação clínica é extremamente variável, desde doentes perfeitamente assintomáticos a sintomas constitucionais (febre, anorexia e astenia) ou até mesmo a quadros mais exuberantes, como insuficiência cardíaca congestiva (obstrução) e embolização periférica/central (Silverman, 1980).

Como acima referido, o exame diagnóstico *gold standard* é a ecocardiografia, o qual permite avaliar o tamanho, a localização, a forma e a mobilidade dos tumores. A TAC e a RMN são normalmente utilizadas quando necessária uma avaliação pré-operatória mais precisa, nomeadamente nos casos de tumores de maiores dimensões ou mais infiltrantes.

Após tratamento cirúrgico, que é habitualmente curativo, estas entidades apresentam um excelente prognóstico, com uma taxa de sobrevida de praticamente 100% (Silverman, 1980).

A. Mixoma

Os mixomas são os tumores cardíacos primários mais frequentes, representando cerca de 50% dos tumores cardíacos benignos nos adultos e cerca de 15% nas crianças. Geralmente, ocorrem entre a terceira e a sexta década de vida e apresentam maior prevalência no sexo feminino. Em 90% dos casos ocorrem esporadicamente e em cerca de 10 % está associado a formas familiares (Silverman N.A.,1980).

A associação de mixomas cardíacos com outras entidades foi descrita pela primeira vez por Carney et al. em 1985. Os mixomas familiares associam-se a um conjunto de outras condições clínicas, tais como mixomas cutâneos, síndrome de Cushing, lentigo cutâneo, adenomas pituitários e fibroadenoma mamário. O *complexo de Carney*, por exemplo, é uma neoplasia endócrina múltipla que pode compreender para além das neoplasias (endócrinas e não endócrinas) alterações da pigmentação cutânea, mixomas cardíacos, cutâneos ou vaginais (Teixeira R. et al., 2009).

Estudos genéticos familiares sugerem um padrão autossômico dominante de hereditariedade com fenótipo variável.

No ano 2000 foi proposto que o gene PPKAR1A (*proteinkinase A type 1a regulatory sub-unit*) localizado na banda 24 do braço longo do cromossoma 17 (17q24) seria o responsável. O gene PRKAR1A funciona como um gene supressor tumoral através da regulação da actividade da proteína cinase A.

Numa análise de 51 doentes não relacionados com o *complexo de Carney*, 65% desta população de doentes apresentava mutação no gene PPKAR1A, tendo sido possível concluir que a esta mutação seria responsável da síndrome em apenas 2 de cada 3 doentes. Aliás, estão

descritos vários casos familiares sem ligação ao gene do cromossoma 17 em questão. Deste modo, outras hipóteses genéticas estão por esclarecer (Teixeira R. et al., 2009).

É de referir que a esperança de vida dos doentes com mixomas familiares é menor que a daqueles com mixomas esporádicos. Por outro lado, o diagnóstico é habitualmente mais precoce nos casos familiares que nos esporádicos. Este grupo apresenta ainda uma maior taxa de recorrência após ressecção cirúrgica (Reynen K. , 1995).

i. Patologia:

Aproximadamente 75% dos mixomas cardíacos têm origem na aurícula esquerda, enquanto 15 a 20% se localizam na aurícula direita. A localização nos ventrículos é muito rara (Reynen K. , 1995).

A maioria dos mixomas desenvolve-se mais concretamente ao nível do septo interauricular, no bordo da fossa *ovalis*. Esta prevalência estará relacionada com a persistência das células mesenquimatosas pluripotenciais, durante a divisão das cavidades cardíacas, e sua diferenciação em células mais específicas. Foi também descrito um caso de um mixoma com origem na veia cava inferior (Silverman N.A., 1980).

Existem também tumores com localização atípica, por vezes múltiplos e mais frequentemente associados a casos de doença familiar. São eles tumores bi-auriculares (extensão contra-lateral através da fossa *ovalis*), tumores bi-ventriculares e tumores abrangendo aurícula e ventrículo homolaterais.

Os mixomas apresentam-se normalmente como estruturas polipóides, pediculadas, globulares, com superfície lisa ou lobulada, de consistência gelatinosa e com cerca de 4 a 8

centímetros de diâmetro, em média (Silverman N.A., 1980). A coloração pode ser variada, indo desde o castanho amarelado ao cinzento.

São a extensão do pedículo e a quantidade de colagénio existente na matriz do tumor que vão influenciar a sua mobilidade dentro das cavidades durante o ciclo cardíaco.

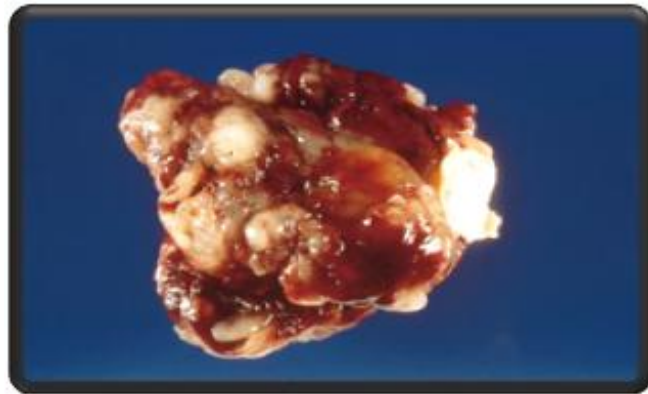


Figura 2 - Aspecto macroscópico de um mixoma cardíaco. Peça de resseção cirúrgica com fragmento de septo inter-auricular (Adaptado de: Prêtre et al.,1998).

Microscopicamente são caracterizados por células poligonais, com citoplasma eosinofílico e núcleo pequeno, infiltradas numa matriz de ácido mucopolissacárido. A base do mixoma é bem vascularizada por vasos do sub-endocárdio (Reynen K. , 1995).

ii. Apresentação clínica:

As manifestações clínicas dos mixomas dependem da sua localização, tamanho e mobilidade, podendo ser divididas em três grupos distintos: os que se manifestam por embolismo, aqueles que o fazem por obstrução e os que provocam sintomas constitucionais (Reynen K. , 1995).

A embolização sistémica ocorre em cerca de 40% dos doentes, devido à localização preferencial destes tumores na aurícula esquerda (Silverman J. et al., 1962). Na sua grande maioria, os êmbolos resultantes migram para o cérebro, rins, retina e membros inferiores. Pode mesmo ocorrer obstrução completa da aorta abdominal por um trombo gigante formado no ventrículo esquerdo. Os doentes com esta forma de tumor apresentam em 60% dos casos embolia sistémica, devida à vigorosa contracção ventricular. Na presença de embolismo periférico, é de suspeitar a existência de um possível mixoma cardíaco. Mais raramente, pode ocorrer hipertensão e embolia pulmonar, quando o mixoma se encontra nas cavidades direitas do coração (Reynen K. , 1995). Os mixomas podem também infectar, havendo igualmente, neste caso, grande risco de embolização sistémica.

O tamanho e a mobilidade do tumor podem comprometer o correcto funcionamento cardíaco, podendo inclusive simular patologia valvular. Pode haver simulação de estenose mitral nos tumores da aurícula esquerda ou de estenose tricúspide no caso dos que se localizam na aurícula direita (Harrison J.W. et al., 1954), pela presença de sinais e sintomas como dispneia e edema pulmonar ou, por outro lado, de sinais e sintomas de hipertensão venosa e insuficiência cardíaca direita (Reynen K. , 1995).

Inclusivamente, se o tumor for de grandes dimensões e de pedículo longo pode obstruir toda a válvula, resultando em síncope ou mesmo morte súbita (Gottsengen G. et al., 1963). Apesar de menos frequentes os mixomas das cavidades ventriculares podem causar sintomatologia semelhante a estenose pulmonar e aórtica, pois a movimentação durante a sístole leva ao estreitamento da via de saída do fluxo sanguíneo (Silverman J. et al., 1962).

Estudos recentes sugerem que a libertação de IL-6 pelo tumor pode ser a razão do aparecimento das respostas inflamatória e auto-imune. Os sinais e sintomas gerais atribuídos à produção de interleucina 6 pelo tumor incluem febre, artralgias, mialgias, perda ponderal,

astenia, fenómeno de Raynaud, anemia (também hemolítica), elevação da velocidade de sedimentação (VS) e proteína C-reactiva (PCR), hiperglobulinémia, leucocitose e trombocitose/trombocitopenia. Estes podem implicar muitas vezes um diagnóstico diferencial com outras patologias, como infecção (endocardite) ou neoplasia maligna. Normalmente, os sintomas regridem após a remoção do tumor (Silverman N.A., 1980).

Do ponto de vista do exame objectivo, os mixomas podem reproduzir alterações a nível da auscultação cardíaca, tais como murmúrios sistólicos ou diastólicos na maioria dos doentes (Reynen K. , 1995). Por exemplo, os murmúrios sistólicos ocorrem principalmente se o mixoma interferir com o encerramento das válvulas aurículo-ventriculares ou se provocar estenose da via de saída das cavidades cardíacas. Em doentes com mixoma auricular esquerdo, o 1º tom cardíaco é alto e amplo, devido ao atraso no encerramento da válvula mitral. Os murmúrios diastólicos, por sua vez, são causados pelo impedimento do preenchimento dos ventrículos. Em cerca de um terço dos doentes é possível identificar o “*plop tumoral*” após o segundo tom cardíaco, bastante típico dos mixomas e que pode ser confundido com um som de abertura valvular. Há que ter em conta que os achados auscultatórios podem variar com a movimentação corporal, principalmente se o tumor for muito móvel. Não se pode considerar nenhum dos achados físicos patognomónico (Silverman N.A., 1980) .

O diagnóstico definitivo dos mixomas é feito por métodos imagiológicos, bem como o dos restantes tumores cardíacos.

Em caso de suspeita de neoplasia cardíaca preconiza-se a realização de exames imagiológicos como a ecocardiografia, tomografia axial computadorizada (TAC) e a ressonância magnética nuclear (RMN) (Feuchtner G. et al., 2004).

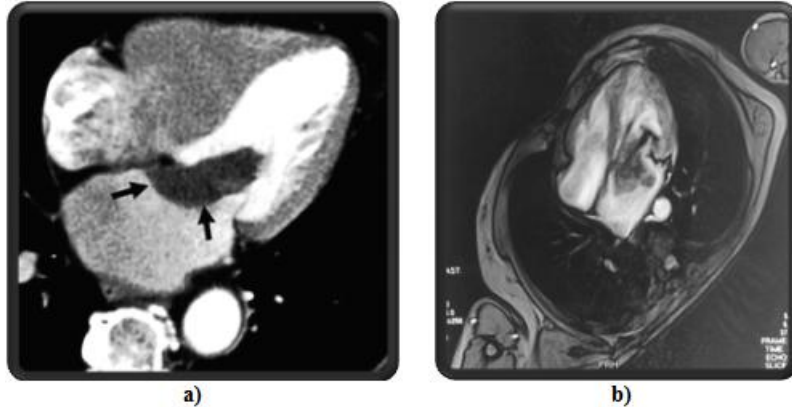


Figura 3 - Mixoma cardíaco prolapsado através da válvula mitral durante a diástole ventricular:
a) TAC mostrando imagem hipodensa. b) RMN mostrando massa hipointensa.
(Adaptado de: Prêtre et al., 1998 & Feuchtner et al, 2004).

O diagnóstico diferencial dos mixomas cardíacos deve fazer-se essencialmente com outros tumores cardíacos primários (benignos e malignos), metástases, trombos e vegetações valvulares (Silverman N.A., 1980).

Os tumores metastáticos são 20 a 40 vezes mais frequentes, pelo que devem ser tidos em conta aquando da suspeita de uma neoplasia. Estas lesões localizam-se habitualmente ao nível do pericárdio e menos frequentemente no miocárdio. A localização endocárdica é extremamente rara, o que os diferencia do mixoma (Silverman N.A., 1980).

Deve suspeitar-se de vegetações valvulares no caso da existência de história prévia de febre reumática ou endocardite bacteriana, sendo a febre e as alterações auscultatórias relacionadas com as válvulas a favor desta situação (Reynen K. , 1995).

A presença de trombos nas cavidades cardíacas podem mimetizar o aspecto de lesões neoplásicas. Normalmente estes não se acompanham de sintomas, excepto quando são de grandes dimensões ou quando embolizam, como o caso de trombos na aurícula esquerda presentes na patologia mitral ou nas situações de fibrilhação auricular crónica. No entanto, os tumores também se podem complicar com tromboembolismo sistémico (Silverman J. et al.,

1962). Ao contrário da patologia neoplásica, raramente apresentam-se com sintomatologia sistêmica, como perda de peso, febre e anemia.

Os trombos na aurícula esquerda estão geralmente aderentes à parede posterior e por este motivo são frequentemente imóveis. A diferenciação dos tumores torna-se mais difícil quando assumem outras localizações ou quando apresentam pedículos como base de implantação.

Mais recentemente foi descoberto um marcador imunohistoquímico, a calretinina, que permite a diferenciação entre mixomas e trombos murais mixomatosos (Terracciano L.M. et al., 2000).

A calretinina é uma proteína intracelular que se liga ao cálcio, pertencente à superfamília da troponina C e caracterizada por um motivo estrutural descrito como sendo o domínio EF.

Nos estudos apresentados a calretinina era expressa em 100% dos mixomas sendo negativa em todos os trombos murais estudados.

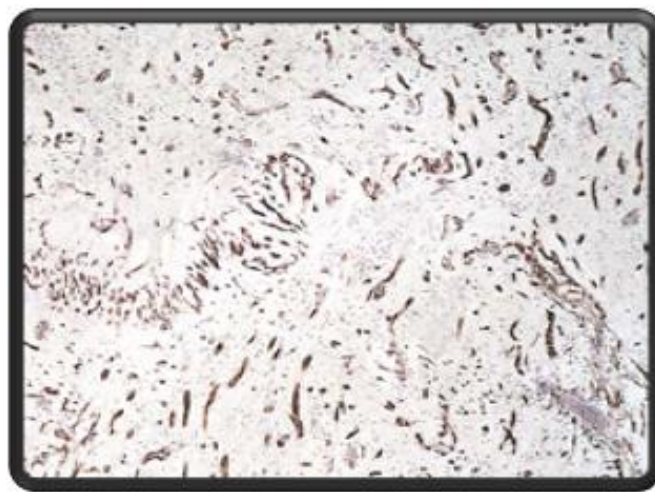


Figura 4 - Marcação imuno-histoquímica com Calretinina em tecido de mixoma cardíaco (Adaptado de: Terracciano, L.M. et al., 2000).

Este marcador também é positivo noutros tipos de neoplasias, nomeadamente em mesoteliomas e neurocitomas e, em menor grau, nos mastocitomas e células produtoras de esteróides do testículo e ovário, e, recentemente descoberto no carcinoma pouco diferenciado do cólon.

Resultados indicam claramente que a calretinina pode ser usada como um marcador para o diagnóstico do mixoma cardíaco e é uma poderosa ferramenta para o diagnóstico diferencial, sobretudo de trombo mural mixomatoso. Além disso, a expressão da calretinina pelos neurónios do coração fetal suporta o conceito que as células do mixoma podem-se originar de células nervosas sensoriais do tecido endocárdico (Terracciano L.M. et al.,2000).

O diagnóstico definitivo exige a excisão tumoral e sua avaliação anatomo - patológica (Reynen K. , 1995).

O tratamento de escolha para os mixomas é a excisão cirúrgica, que geralmente é curativa. Esta deverá ser realizada prontamente devido ao risco embólico e de morte súbita que o tumor apresenta. A sintomatologia do doente (insuficiência cardíaca, antecedentes de embolismo cerebral/periférico), as dimensões do tumor e o aspecto ecocardiográfico devem ser tomadas em conta na avaliação do *timing* cirúrgico (Nkere U.U. , Pugsley W.B, 1993).

A cirurgia é feita sob anestesia geral, usualmente por esternotomia mediana ou toracotomia antero-lateral direita, com recurso a circulação extra-corpórea com canulação da aorta ascendente e das veias cavas, utilizando como métodos de protecção miocárdica, soluções cardioplégicas ou mesmo fibrilhação ventricular. A cardioplegia fornece um campo seco e imóvel, facilitando em muito a intervenção, pois permite uma melhor exposição cirúrgica e conseqüentemente otimiza a excisão e minimiza a deslocação e embolização de fragmentos de tumor. A manipulação cardíaca é realizada preferencialmente após a

clampagem da aorta devido ao risco de fragmentação tumoral (Nkere U.U. , Pugsley W.B, 1993).

Os mixomas da aurícula esquerda podem então ser abordados através de uma incisão localizada na parede anterior da aurícula esquerda (atriotomia) e com extensão até às veias pulmonares direitas. (Gerbode F. et al., 1967).

Para aumento do campo cirúrgico, a veia cava superior pode ser mobilizada assim como a junção cava inferior e aurícula direita. Se necessário pode recorrer-se ao alargamento da incisão passando esta por trás das veias cavas.

Para tumores extensos e que atingem o septo inter-auricular é preferível realizar uma segunda incisão, ao nível da aurícula direita paralela à anteriormente referida. Esta incisão bi-auricular permite uma melhor exposição cirúrgica, facilitando a excisão de tumores localizados ao nível da fossa *ovalis* (Gerbode F. et al., 1967).

Os mixomas da aurícula direita podem causar problemas na canulação venosa cardíaca. Em geral a canulação distal de ambas veias cavas permite uma ressecção adequada do tumor, mas poderá ser necessário outros locais de canulação, como a veia femoral ou jugular, no caso de lesões que invadam o orifício da veia cava superior ou inferior. Estas situações exigem por vezes paragem circulatória com hipotermia profunda.

A ressecção de um mixoma de grandes dimensões ou criticamente colocado, requer um planeamento pré-operatório cuidadoso e técnicas especiais de perfusão para garantir a remoção completa do tumor, protecção das estruturas direitas e a reconstrução da aurícula.

Os mixomas ventriculares são usualmente abordados através da válvula aurículo-ventricular, sendo necessário por vezes, a desinserção total ou parcial de folhetos para poder

abordá-los convenientemente e a consequente reconstrução dos mesmos após a excisão. Ocasionalmente os pequenos tumores que estão em qualquer via de saída podem ser removidos através das válvulas sigmoideias. Outra via de acesso que poderá ser utilizada é através de uma ventriculotomia limitada, mas deve ser evitada sempre que possível para evitar disfunção cardíaca no pós-operatório.

Na grande maioria dos casos os tumores são pediculados o que torna a remoção muito mais acessível.

A extensão da ressecção endocárdica necessária na periferia do tumor tem sido tema de controvérsia devido às recorrências do tumor (Bahl O.M.P. et al., 1969). Esta pode estar relacionada com a ressecção incompleta tumoral, fragmentação do tumor durante a cirurgia, embolização, degenerescência maligna ou gênese multifocal (Bahl O.M.P et al., 1969). Por este motivo preconiza-se a remoção de todo o pedículo e tecido adjacente, podendo ser necessário corrigir o defeito do septo inter-auricular resultante com sutura directa ou com o auxílio de um *patch* (Reynen K. , 1995).

A recorrência é mais frequentemente observada no caso de mixomas associados a síndromes familiares, com um risco de 12 a 25%, contrastando com o risco de 1 a 3% dos tumores esporádicos (McCarthy P.M. et al., 1986).

É importante que todas as cavidades cardíacas sejam inspeccionadas durante a intervenção, de modo a despistar focos tumorais síncronos. No entanto, é raro encontrar tumores adicionais que não foram visualizados na ecocardiografia (Reynen K. , 1995).

A mortalidade varia entre 0 e 3%. O prognóstico a médio e longo prazo após o tratamento cirúrgico é excelente. Após o procedimento cirúrgico os doentes podem apresentar

defeitos na condução cardíaca, como arritmias supra ventriculares, podendo até obrigar à implantação de um *pacemaker* (Dato G.M.A. et al., 1993).

No mixoma esporádico o *follow up* ecocardiográfico anual é recomendado nos primeiros 3-4 anos (período de maior risco de recorrência). A taxa de recorrência do mixoma familiar pode atingir os 25%, implicando um *follow up* anual para sempre, assim como o rastreio dos familiares (Dato G.M.A. et al., 1993).

B. Rbdomioma

Os rbdomiomas são os tumores cardíacos benignos (hamartomas) mais frequentes na idade pediátrica. Em cerca de 85% dos casos ocorrem em crianças com idades inferiores a 15 anos (Lethor J.P., Moor M., 2001).

Esta tipologia de tumores encontra-se muito frequentemente associada a outra patologia, a esclerose tubular, sendo que 51 a 86% das crianças que apresentam rbdomiomas cardíacos apresentam simultaneamente esta patologia. Nos casos, em que a esclerose tubular é o motivo principal de doença os tumores estão presentes em 50% dos doentes (Cohen Y.B. 2007). A doença de *Bourneville* ou esclerose tubular trata-se de uma doença autossómica dominante com uma incidência de 1 em 8000-23000 nados-vivos. Os genes que podem ser responsáveis (TSC1 e TSC2) por esta doença estão nos cromossomas 9q34 e 16p13.3 (Lethor J.P. , Moor M., 2001).

Clinicamente a esclerose tubular pode manifestar-se por crises convulsivas, angiofibromas faciais, adenomas sebáceos, fibromas ungueais, máculas hipopigmentadas e tumores cardíacos, renais e do sistema nervoso central (cérebro e retina). Os tumores cerebrais ocorrem em 6-14% desta população de doentes, sendo os tumores cardíacos mais frequentes (30-67%). Estes tumores afectam o músculo cardíaco e em muitos casos regridem com o tempo, mas a mortalidade é alta quando sintomáticos. Quando diagnosticada no período neonatal, deve-se recorrer à ecocardiografia e à imagiologia cerebral a fim de determinar a presença/ausência de tumores. Estas crianças também frequentemente apresentam dificuldades de aprendizagem, atraso do desenvolvimento e alterações do comportamento (Józwiak S. et al., 2006).

A esclerose tubular quando associada a rabdomiomas pode resultar em compromisso hemodinâmico e distúrbios do ritmo cardíaco. O espectro de tratamento pode ir desde uma atitude expectante, nos doentes assintomáticos até cirurgia urgente nos casos de obstrução cardíaca grave (Cohen Y.B., 2007).

i. Patologia

Os rabdomiomas em cerca de 90% das ocorrências têm uma apresentação múltipla e envolvem mais frequentemente os ventrículos que as aurículas (30%). Ambos os ventrículos são afectados na mesma frequência (Wage R. et al., 2008).

Macroscopicamente apresentam-se como massas firmes, de cor cinzenta, de superfície nodular e com tendência a se projectar na cavidade ventricular (Motto A. et al., 2006).

Microscopicamente podem ser observados miócitos de tamanho aumentado, preenchidos por glicogénio e contendo núcleos hiperchromados com grânulos citoplasmáticos eosinofílicos. Feixes de miofibrilhas podem ser observados no interior das células com o auxílio de um microscópio electrónico (Motto A. et al., 2006).

ii. Apresentação clínica

Os rabdomiomas podem estar presentes ao nascimento e apresentar um amplo espectro de características clínicas, que vão desde a detecção ocasional por ecocardiografia de recém-nascidos assintomáticos até apresentações com distúrbios do ritmo cardíaco, particularmente taquicardia ventricular, Síndrome de *Wolff-Parkinson-White*, insuficiência cardíaca congestiva causada pela obstrução do fluxo regurgitação mitral, ou mesmo morte súbita. Os sintomas cardíacos podem representar um

achado comum nos primeiros anos de vida, mas a regressão espontânea do tumor ocorre na maioria dos casos (Lethor J.P., Moor M., 2001).

Usualmente a insuficiência cardíaca causada pela obstrução do fluxo é a manifestação mais comum. Em semelhança aos mixomas cardíacos estes tumores podem simular estenose valvular (Costello J.M. et al., 2003).

O diagnóstico é sugerido pelas apresentações clínicas e principalmente se estivermos na presença de patologia concomitante, como a esclerose tubular. O diagnóstico é feito por métodos imagiológicos, sendo o principal exame a ecocardiografia. Normalmente aparece como uma massa sólida bem delimitada, homogênea, hiperecogénica, única ou múltipla, de dimensões variadas.

A tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética também podem ser utilizadas para uma melhor diferenciação de tecidos, caracterização das massas e avaliação da extensão do tumor, possibilitando uma melhor programação do acto cirúrgico (Wage R. et al., 2008).

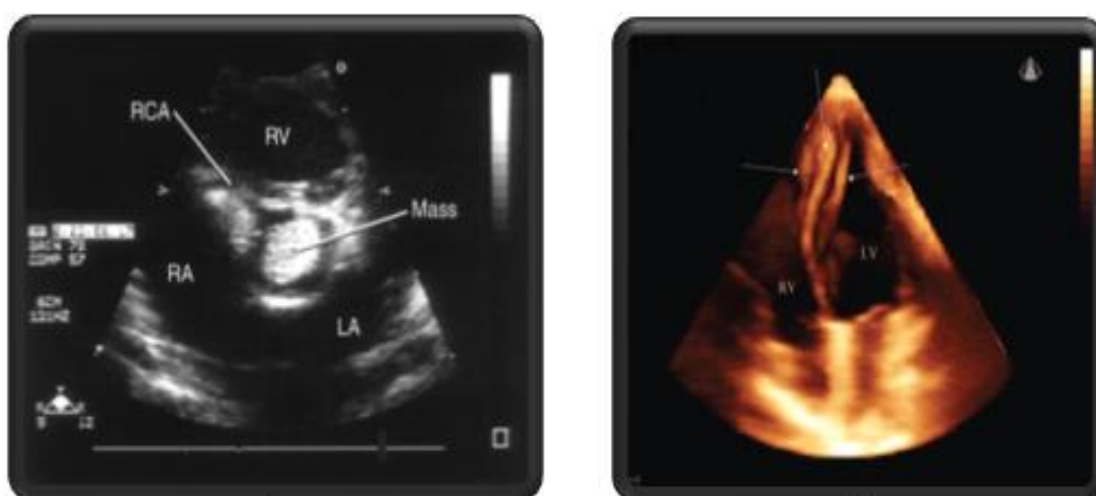


Figura 5 - Rbdomioma cardíaco avaliado por ecografia. a) Ecografia trans-torácica- LA indica aurícula esquerdo; RA, aurícula direito; RCA, artéria coronária direita e RV, ventrículo direito. b) Imagem tridimensional ecocardiográfica de um rbdomioma septal. A massa foi caracterizada por uma arquitetura irregular e multilobulada. LV = ventrículo esquerdo, VD = ventrículo direito (Adaptado de: Motto et al., 2006 & Costello et al., 2003).

A cirurgia precoce é recomendada em todos os doentes com idade inferior a um ano e sem doença simultânea.

A abordagem é feita por esternotomia mediana, com o uso de circulação extracorpórea e hipotermia. A remoção do tumor é habitualmente simples, excepto no caso de tumores múltiplos e muito extensos. Este tipo de tumor é mais frequente nos doentes com esclerose tubular e cujo prognóstico é pior e a cirurgia é apenas realizada com o intuito de diminuir a sintomatologia associada à obstrução valvular causada pelo tumor, sendo por isso considerada uma cirurgia paliativa (Cohen Y.B., 2007).

C. Lipoma

Os lipomas cardíacos foram inicialmente descritos por Orth em 1886 como tumores benignos e representam cerca 19% dos tumores cardíacos primitivos benignos e cerca de 10% de todas as neoplasias primitivas.

Estes tumores apresentam uma distribuição etária variada e ocorrem com igual frequência em ambos os géneros, sendo mais frequentemente encontrados a nível da aurícula direita e no ventrículo esquerdo.

Os lipomas podem ser observados no pericárdio, miocárdio, sub-epicárdio, e no septo inter-auricular. A maioria será identificada no sub-endocárdio, sendo francamente raro o acometimento valvular. Um lipoma com localização ao nível do septo inter-ventricular foi descrito pela primeira vez em 1980 (Bradford et al., 1980).

i. Patologia

Os lipomas apresentam um crescimento lento podendo atingir grandes dimensões, sendo que a maioria apresenta diâmetros entre os 1 e os 15 cm. São lesões bem delimitadas, predominantemente, sésseis, podendo também apresentar um aspecto pediculado.

Microscopicamente apresentam-se como massas encapsuladas, constituídas por células adiposas maduras e por tecido fibroso. Quando infiltrados no miocárdio apresentam células musculares e por tal são intitulados de miolipomas. No caso de estarem presentes fibroblastos estes são denominados de fibrolipomas.

ii. Apresentação clínica

Clinicamente os lipomas são na maioria dos casos assintomáticos sendo geralmente detectados durante a realização de exames imagiológicos complementares de diagnóstico.

Os lipomas podem apresentar sintomatologia variada dependendo do seu tamanho e local de inserção do tumor, podendo atingir dimensões consideráveis antes de provocar sintomas obstrutivos ou arrítmicos.

O principal problema do tumor cardíaco benigno em geral, e do lipoma em particular não reside nas suas características histológicas, mas sim no seu componente intracavitário, principalmente nos tumores sub-endocárdicos.

Quando invade as cavidades torna-se potencialmente letal se ocupar todo o interior do ventrículo esquerdo dada a influência mecânica que poderá provocar na função sistólica e diastólica esquerda. Desta forma o tumor poderá manifestar-se clinicamente sob a forma de síncope (Pêgo-Fernandes et al., 2004), insuficiência cardíaca, embolização sistémica e hipertensão pulmonar (Garcia-Ramos et al., 2002).

Lipomas de grandes dimensões sub-pericárdicos podem exercer pressão sobre as estruturas cardíacas e estar na base de quadros clínicos de angina de peito. Os lipomas intramurais (miolipomas) de localização septal podem interferir com a condução do impulso eléctrico cardíacos e estar na génese de disritmias ventriculares malignas.

Os lipomas sub-epicárdicos podem ser responsáveis por quadros de derrame pericárdico.

O diagnóstico destes tumores é difícil devido à pouca sintomatologia que habitualmente apresentam.

Os métodos de preferência para o diagnóstico destas entidades são a ecocardiografia, a tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética, providenciando informação relacionadas com a sua natureza, tamanho, extensão e localização.

Por ser um método com alta sensibilidade para tecido adiposo, a ressonância magnética torna-se fundamental no estudo de um doente com suspeita de massa neoplásica cardíaca. Preferivelmente é usada a ponderação T1 com supressão de tecido adiposo (Portero et al., 2005).

Os lipomas na ressonância magnética apresentam-se como massas de natureza lipomatosa, bem delimitadas e hiper-intensas em T1 (Comeau C.R. et al., 2001).

A arteriografia pode definir a anatomia coronária e demonstrar a existência de pedículo vascular para o tumor.

O diagnóstico definitivo é realizado apenas por estudo histológico após a ressecção da lesão (Garcia-Ramos et al., 2002).

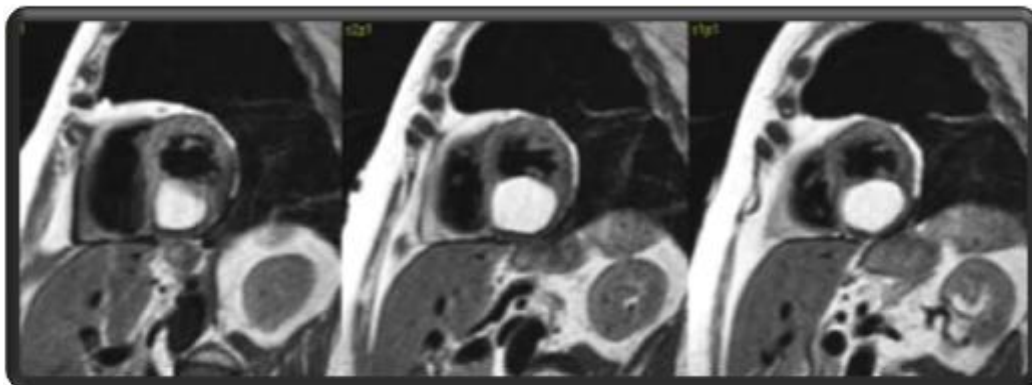


Figura 6 - Lipoma cardíaco (RMN): Imagem hiperintensa na ponderação T1.
(Adaptado de: Castela et al. (Adaptado de “LIPOMA CARDÍACO DIAGNOSTICADO PELA RESSONÂNCIA MAGNÉTICA”).

O diagnóstico diferencial faz-se principalmente com hipertrofia lipomatosa do septo inter-auricular.

Trata-se de uma acumulação de tecido adiposo, não capsulado, superior a dois centímetros de espessura, com localização ao septo inter-auricular. A acumulação de gordura geralmente infiltra o septo mas poupa a fossa *ovalis*. A massa em localização cefálica é geralmente mais extensa daquela em posição caudal à fossa – massa bilobada.

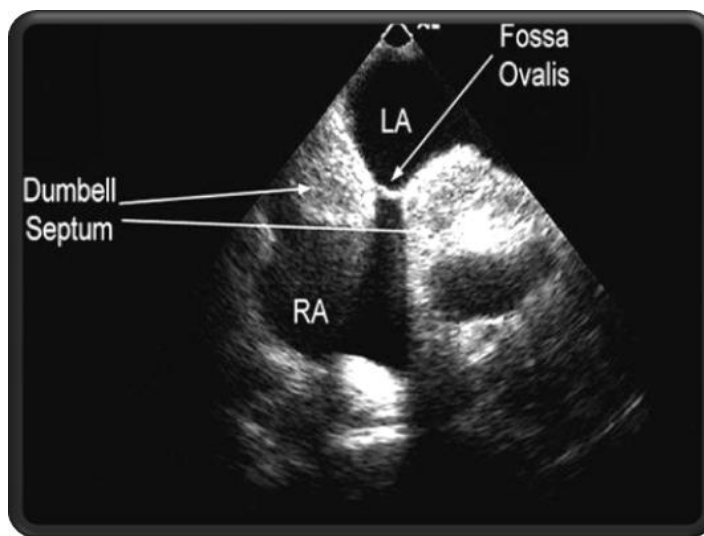


Figura 7 - Ecocardiograma trans-torácico que revela a típica forma bilobada da hipertrofia lipomatosa do septo inter-auricular (Adaptado de: Mahmood, S. et al., 2006)

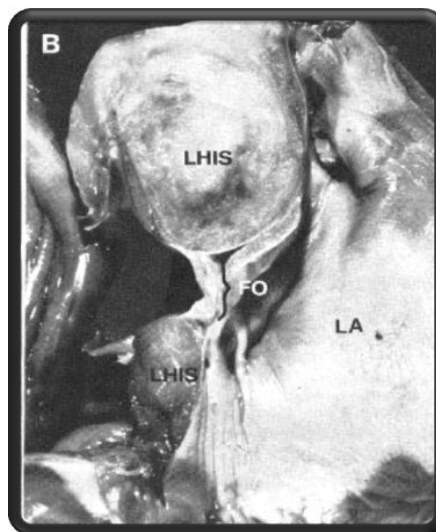


Figura 8 - Imagem de autópsia que revela o extenso depósito de tecido adiposo organizado a nível do setpo em dois lobos distintos, acima e abaixo da fossa oval. (Adaptado de: Isner J.M. et al., 1982)

Estas lesões expandem-se para o interior da aurícula direita e são encontradas mais frequentemente em doentes do sexo feminino, obesos e idosos.

Os sintomas associados a esta entidade incluem insuficiência cardíaca congestiva, taquicardia, palpitações e síncope por uma perturbação da condução aurículo-ventricular. Também como os lipomas em muitas ocasiões são assintomáticos e o seu diagnóstico é incidental (Garcia-Ramos et al., 2002).

Do ponto de vista terapêutico a indicação para cirurgia do lipoma deverá ter em consideração a prevenção das complicações potencialmente fatais (Friedberg et al., 2006).

Embora alguns tumores epicárdicos possam ser removidos sem o auxílio da circulação extra-corpórea, a maioria dos tumores intramurais e intracavitários devem ser excisados sob visão directa com o uso da circulação artificial, pois, tecnicamente diminui manipulações e manobras do coração que poderão levar ao desprendimento de partes do tumor e causar embolizações (Kaza et al., 2002).

Tumores pequenos e assintomáticos, encontrados por acaso durante uma intervenção cirúrgica, devem ser removidos apenas e só, se tal não aumentar o risco subjacente à cirurgia principal.

Raramente o tumor pode ser demasiado extenso e desta forma destruir todo o tecido miocárdico. O transplante cardíaco torna-se na melhor opção (Friedberg et al., 2006).

Idealmente na ressecção tumoral de um lipoma defende-se uma preservação adequada de miocárdio ventricular, manutenção da função valvular aurículo-ventricular e principalmente a preservação do sistema de condução cardíaca

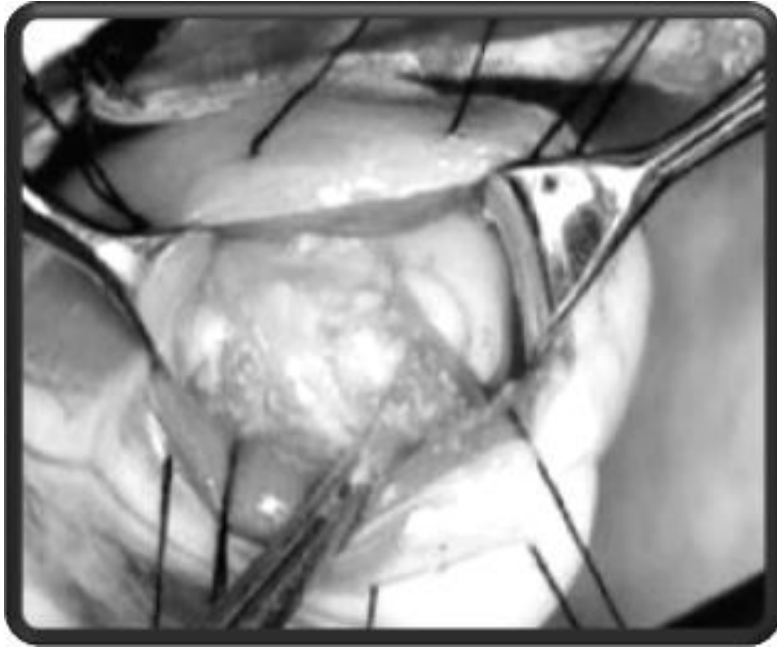


Figura 9 - Foto cirúrgica mostrando ventrículo esquerdo aberto e o lipoma sendo dissecado (*Adaptado de: Pêgo-Fernandes et al., 2004*)

D. Fibroelastoma papilar

O fibroelastoma papilar (FEP) cardíaco é uma neoplasia cardíaca primária rara, de prevalência desconhecida. Em relatórios de autópsia, a sua frequência é de cerca 1,1 % de todos os tumores cardíacos primários, mas com o uso crescente e desenvolvimento tecnológico da ecocardiografia, o diagnóstico *in vivo* de FEP tornou-se mais frequente (Sá M.I et al., 2006).

Actualmente representa cerca de 8% dos tumores cardíacos, sendo o terceiro mais comum tumor benigno cardíaco após o mixoma e o lipoma na idade adulta (Kobayashi Y. et al., 2009).

A idade dos doentes é variável, sendo a apresentação mais comum entre a 4^a e a 8^a década de vida em doentes do sexo masculino.

i. Patologia

A sua patogénese continua desconhecida. Estudos histoquímicos recentes sugerem uma etiologia viral que poderá induzir o aparecimento destas entidades (Parthenakis F. et al., 2009). Como exemplo há estirpes de citomegalovírus que foram recuperados nestes tumores, sugerindo a possibilidade de indução viral do tumor e endocardite crónica viral (Grandmougin D. et al., 2000).

Macroscopicamente apresentam-se como lesões redondas, pequenas (maioria <20mm), friáveis, franjadas com prolongamentos papilares avasculares constituídos por colagénio, fibras elásticas e proteoglicanos (Parthenakis F. et al., 2009). Assemelham-se a anémonas do mar quando colocadas em solução salina podendo ser únicos ou múltiplos (Sá M.I et al., 2006). Aproximadamente 50% são pediculados e móveis (Sun J.P. et al., 2001).

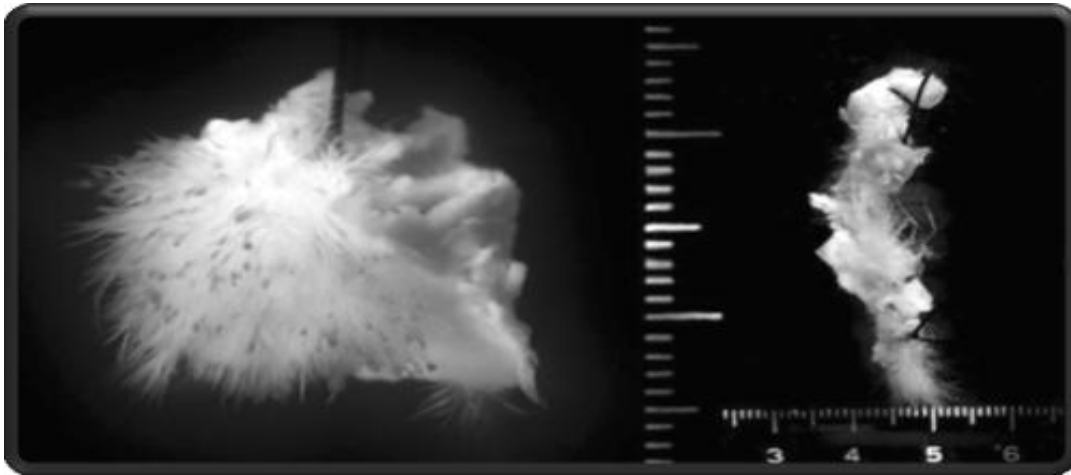


Figura 10 - Aspecto macroscópico do Fibroelastoma papilar. Aspecto em anêmona quando mergulhado em solução salina (Adaptado de: Kobayashi Y. et al., 2009)

Histologicamente são caracterizados como massas recobertas de endotélio e de ácido mucopolissacárido com um núcleo interno vascular de tecido conjuntivo.

A quantidade de colagénio, células musculares lisas e fibras elásticas são variáveis na matriz de tecido conjuntivo (Parthenakis F. et al., 2009).

ii. Apresentação clínica

O fibroelastoma papilar é um achado incidental na grande maioria dos casos, e nos doentes sintomáticos, a apresentação clínica é variável e dependente da localização, mobilidade e do tamanho do tumor (Lichtenmen H.L et al. 1979).

Apesar de serem benignos histologicamente, os fibroelastomas têm um potencial de embolização sistémica de fragmentos de tumor, com consequências imprevisíveis e por vezes devastadoras (Parthenakis F. et al., 2009).

São mais frequentes no endocárdio mitro-aórtico tendo sido registado também na válvula tricúspide. Já a localização no ventrículo esquerdo é rara, sendo ainda menos frequente no ventrículo e aurícula direita (Sá M.I. et al., 2006).

A apresentação clínica mais comum descrita foi o acidente vascular cerebral (AVC) ou acidente isquémico transitório (AIT). Outras manifestações relatadas foram: angina, enfarte agudo do miocárdio, morte súbita, embolia pulmonar, cegueira, embolia periférica ou enfarte renal (Sun J.P. et al., 2001).

Em doentes com tumores da válvula aórtica, a morte súbita e o enfarte agudo do miocárdio foram as manifestações mais frequentes. Em contrapartida, nos tumores da válvula mitral, segundo local mais frequente, o AVC foi a apresentação predominante.

Nestes doentes podem ainda estar presentes outras lesões concomitantes como doença valvular, doença valvular causada por patologia reumática, fibrose e calcificações.

Os achados electrocardiográficos são inespecíficos, podendo ocorrer arritmias auriculares.

A radiografia de tórax pode demonstrar sinais de aumento de câmaras cardíacas, hipertensão pulmonar ou congestão.

O ecocardiograma é considerado o exame de primeira escolha para o diagnóstico do fibroelastoma.

O uso de ecocardiograma trans-torácico e trans-esofágico levou ao diagnóstico e tratamento precoce deste tipo de lesões (Limnadi G. et al., 1994). Estas, são técnicas não invasivas ótimas para a identificação de pequenas massas (<1cm) ou massas com crescimento valvular, fornecendo informações morfológicas e funcionais.

A ecocardiografia tridimensional facilita a localização do tumor e a sua caracterização a nível de tamanho, superfície, mobilidade e relação com as estruturas valvulares (Parthenakis F. et al., 2009).

Em ecocardiografia apresentam-se como massas hiperecogénicas, homogéneas, bem delimitadas, pedunculadas ou sésseis, de formato arredondado, oval ou irregular. Em sua maioria, são tumores pequenos com menos de 2cm de maior diâmetro (Sun et al., 2001)

A ressonância magnética demonstra a massa no folheto valvular ou câmara cardíaca e a presença de realce com gadolínio na massa tumoral aumentando o grau de suspeição.



Figura 11 - Fibroelastoma ao nível da válvula aórtica. Imagem hiperecogénica visualizada por ecografia trans-esofágica. (Adaptado de: Sun et al., 2001).

Os fibroelastomas papilares das válvulas cardíacas devem ser removidos após o diagnóstico para evitar complicações tromboembólicas e eventualmente disfunções valvulares (Grandmougin D. et al., 2000).

A proposta terapêutica, quando pediculados, é a ressecção cirúrgica, visando a prevenção de fenómenos embólicos cerebrais, pulmonares, coronários ou periféricos.

Doentes assintomáticos com tumores de dimensões moderadas e móveis e de localização esquerda devem ser considerados candidatos para a cirurgia cardíaca devido aos riscos de embolização sistémica e morte súbita (Boodhwani M. et al., 2007).

O seguimento dos doentes assintomáticos que não forem submetidos à cirurgia deverá ponderar a anticoagulação oral, embora seja controversa a sua eficácia na protecção contra fenómenos embólicos (Oliveira S. et al., 2005).

A reparação valvular deve ser realizada, em vez da sua substituição, após a remoção destes tumores benignos sempre que seja tecnicamente viável, usando margens de remoção conservadoras.

A cirurgia é curativa e não há relato de recidiva.

E. Fibroma

Os fibromas cardíacos são entidades neoplásicas benignas e de rara ocorrência. Representam actualmente o quarto tumor mais frequente com prevalência predominante em grupos etários mais jovens, sendo 83% dos doentes crianças com idades menores que 10 anos (Burke A.P. et al., 1994). Apresentam uma prevalência semelhante entre o género masculino e o género feminino.

Este tumor é usualmente solitário e o seu reconhecimento remonta ao século XVI por Colombo embora o primeiro caso relatado foi realizado por Luschka em 1855 (Geha A.S. et al., 1967).

i. Patologia

Os fibromas têm localização quase exclusiva ao nível dos ventrículos e septo interventricular (Silverman N.A., 1980), tendo apenas sido descrito um caso de um fibroma a emergir das veias pulmonares. Este particular tumor estava associado ao Síndrome de *Gardner* (Yang H. S. et al., 2008).

Este síndrome foi primeiramente descrito em 1962 e cujas características predominantes eram o aparecimento de pólipos adenomatosos do cólon associados a outras manifestações extra-cólicas como osteomas, quistos epidermóides e fibromas. Trata-se de uma desordem rara, autossómica dominante, com quase 100% de penetrância e relacionada com a mutação no gene APC, localizado no cromossoma 5q2 (Yang H. S. et al., 2008).

Estes tumores podem ainda estar associados ao Síndrome de *Gorlin*, uma síndrome autossómica dominante com variância e expressividade variável. Estima-se que exista uma prevalência de 1 em cada 57 000 pessoas. Este síndrome é causado por mutações no gene

Patched. A principal característica deste síndrome é a presença de múltiplos carcinomas basocelulares que podem aparecer na infância. Outras características associadas podem incluir anomalias craniofaciais, do sistema nervoso central, músculo-esquelético e gênito-urinário. Aproximadamente 3% dos casos estão associados fibromas cardíacos, que podem apresentar mais tarde durante a idade adulta ao invés de na infância (Yan A.T. et al., 2006).

Os fibromas apresentam-se macroscopicamente como massas fibrosas, não encapsuladas, fixas, de aspecto nodular, com coloração branca e podem ser volumosos (Burke A.P. et al., 1994) com diâmetros a rondar os 3 a 7cm (Silverman N.A., 1980).

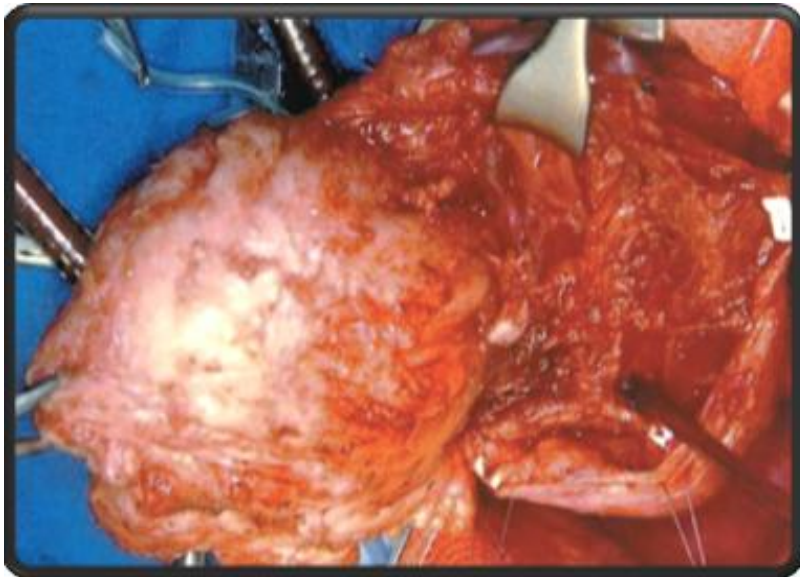


Figura 12 - Aspecto macroscópico de um fibroma cardíaco. Remoção do tumor volumoso ao nível do ventrículo direito
(Adaptado de: Paladino et al., 2002).

São tumores de crescimento lento e gradual (Yan A.T. et al., 2006).

Microscopicamente caracterizam-se por massas fibróticas constituídas por fibroblastos em faixas espiraladas misturadas com colagénio e fibras elásticas. O tecido fibrótico substitui gradualmente o miocárdio à medida que o tumor aumenta de tamanho e salienta-se na cavidade cardíaca.

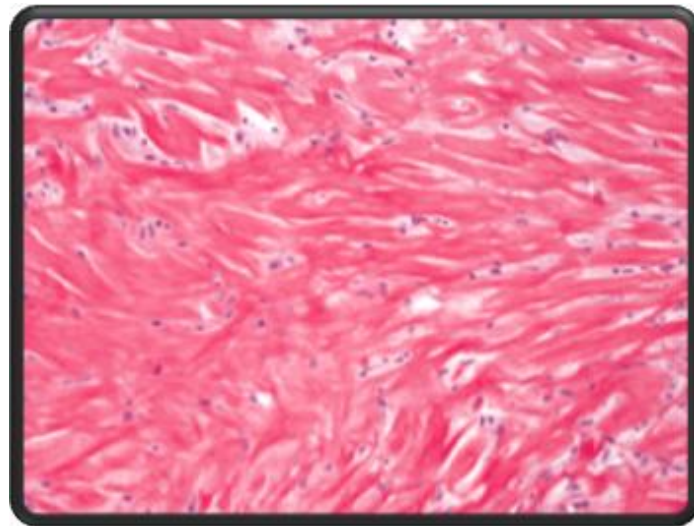


Figura 13 - Aspecto histológico do fibroma cardíaco. Ampliado (200x) com coloração hematoxilina-eosina.
A biópsia do coração mostrando tecido fibrótico com fibroblastos em faixas espirais misturadas com colagénio e fibras elásticas compatível com fibroma.
(Adaptado de: Yang et al. 2008)

A calcificação intra-tumoral pode ocorrer sendo facilmente detectáveis por radiografia do tórax ou por ecocardiografia (Valente M. et al. 1993), (Silverman N.A., 1980).

ii. Apresentação clínica

Os achados clínicos nos doentes portadores deste tumor estão relacionados com a obstrução da câmara cardíaca causada pela protusão do tumor, interferência deste com a contracção miocárdica, arritmias por envolvimento do septo inter-auricular, sintomas de insuficiência cardíaca por tumores de grandes dimensões que abrangem ambos os ventrículos (Burke A.P. et al., 1994).

Sintomas como cianose, dor torácica, dispneia e palpitações são os mais comumente encontrados.

A síncope e a morte súbita podem ser as primeiras manifestações do tumor.

Por vezes são apenas achados incidentais mantendo-se assintomáticos toda a vida (Burke AP, et al., 1994).

Como em outros casos o ecocardiograma é considerado o melhor método para o diagnóstico deste tumor.

A radiografia do tórax pode orientar para este diagnóstico visto que as calcificações intratumorais frequentemente encontradas são indicativas de um fibroma.

A tomografia axial computadorizada é um ótimo meio imagiológicos para a caracterização destas entidades apresentando uma alta sensibilidade para a detecção de calcificações.

Por sua vez, a ressonância magnética é excelente para demonstrar a localização anatómica e a extensão da massa que habitualmente é iso ou hipointensa quando comparada com tecido muscular na ponderação T1, e por tal diferenciando bem os limites tumorais em relação ao tecido miocárdico (Burke A.P. et al., 1994).

Para o tratamento destes tumores preconiza-se a intervenção cirúrgica de modo a que, se possível, seja excisado toda a massa tumoral, visto que uma remoção tumoral completa é curativa. Para tal pode ser necessário a reconstrução das estruturas cardíacas, mais concretamente do septo cardíaco. Para a reconstrução, como já citado noutra entidade patológica, são usados *patch* de bovino para a reconstrução do defeito criado pela excisão tumoral.

A remoção parcial do tumor é meramente paliativa, havendo recorrências muito frequentemente, apesar da sobrevida ser longa devido ao crescimento lento do tumor.

A mortalidade operatória pode ser elevada em crianças.

Crianças com tumores de grandes dimensões foram tratadas com transplante cardíaco (Valente M. et al. 1993).

Tumores Cardíacos Primários Malignos

As neoplasias malignas são entidades bastante incomuns na prática clínica de um cirurgião, representando cerca de 25% de todos os tumores cardíacos, sendo 75% destes sarcomas.

Os tumores cardíacos malignos surgem na sua maioria esporadicamente não estando relacionados com síndromes hereditárias, ao contrário dos tumores benignos que em certos casos particulares apresentavam associação a síndromes sistêmicas.

Usualmente ocorrem em adultos acima dos 40 anos de idade sem patologias concomitantes.

Os sintomas mais comumente observados e apresentados pela maioria dos doentes com este género de tumores são sintomas de insuficiência cardíaca congestiva, clínica relacionada com o envolvimento pericárdico, como dor torácica do tipo pleurítica, assim como mal estar geral, anorexia, astenia, emagrecimento sendo este sinal muito característico de um processo maligno. Por vezes estes doentes apresentam febrículas, originárias da invasão tumoral e processos inflamatórios adjacentes.

Os exames complementares de diagnóstico de maior importância para a caracterização das massas cardíacas e sua extensão ao longo dos tecidos cardíacos e mediastino, são a tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética. A ecografia assume importância na detecção das massas mas tem menor resolução para a caracterização das neoplasias.

O diagnóstico definitivo é para todos os tumores realizado por estudo anatomo-patológico.

Estes tumores apresentam um prognóstico limitado, com sobrevida inferior a 10 anos, mesmo após a ressecção tumoral. Esta sobrevivência diminuta deve-se à enorme capacidade de invasão local e metastização à distância destas entidades.

A quimioterapia e a radioterapia adjuvante são utilizadas na maioria dos casos, mesmo naqueles em que a extirpação do tumor é impossível e o tratamento é apenas considerado paliativo.

Como recurso adicional para os tumores tidos como irressecáveis ou inoperáveis, pode-se recorrer ao auto-transplante nos casos pertinentes (tumores de parede posterior), como descrito por Cooley et al. em 1985, ou mesmo do transplante cardíaco homólogo nos casos extremos.

Com isto serão descritos os tumores malignos mais frequentes na prática clínica sendo eles, o Angiossarcoma, o Rbdomiossarcoma, o Fibrossarcoma e por fim o Mesotelioma maligno.

A. Angiossarcoma

Os angiossarcomas ou hemangiossarcomas, são neoplasias endoteliais malignas que podem surgir em variados locais do corpo sendo mais frequentes nos tecidos moles. Podem apresentar vários graus de diferenciação, desde tumores altamente vascularizados até aqueles pouco diferenciados de padrão arquitectural sólido (Segatelli V. et al., 2005).

O angiossarcoma representa cerca de 31% das neoplasias malignas primitivas do coração tendo localização preferencial ao lado direito e atingindo predominantemente o género masculino cerca de duas a três vezes mais que no género feminino (Afonso P., Antunes M., 2007). Na literatura o angiossarcoma é descrito em doentes com uma média de idade de 45 anos.

Estes tumores tendem a tornar-se volumosos e invadir as estruturas adjacentes de forma agressiva incluindo as grandes veias, válvula tricúspide, parede livre do ventrículo direito, septo inter-ventricular e a artéria coronária direita (Rettmar K. et al., 1993)

i. Patologia

Os angiossarcomas manifestam-se principalmente como formações intracavitárias auriculares pediculadas, sendo que em 93% dos casos apresentam-se ao nível da aurícula direita (Iglézias J. et al., 2000).

Caracteristicamente, apresentam-se como massas lobuladas, com focos necróticos, com tamanho de 2 a 30 cm, podendo ultrapassar o epicárdio e invadir o saco pericárdico.

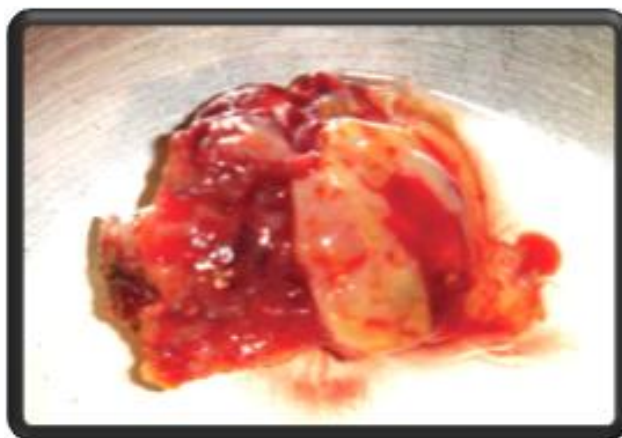


Figura 1 - Aspecto macroscópico do angiossarcoma. Peça de ressecção cirúrgica (Adaptado de: Afonso P., Antunes M., 2007)

Histopatologicamente são compostos por canais de anastomoses vasculares alinhados por células de aspecto maligno, contendo áreas sólidas de células em fuso e outras áreas de células primariamente anaplásicas (Afonso P., Antunes M., 2007).

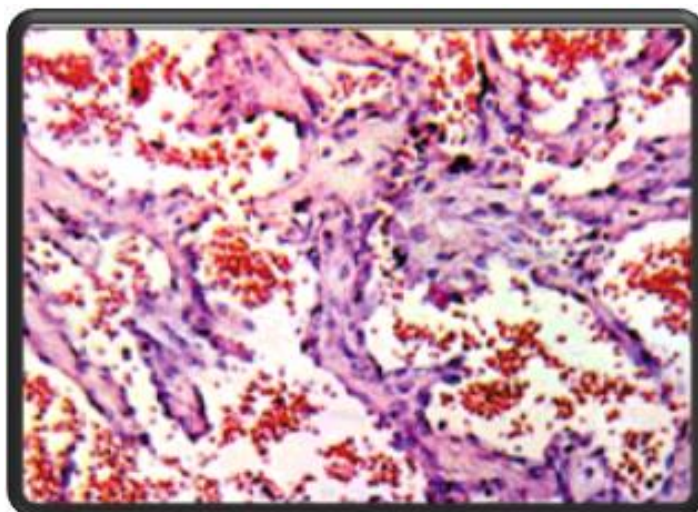


Figura 14 - Aspecto microscópico do angiossarcoma mostrando células com intensa atípia por vezes formando canais vasculares irregulares (Adaptado de: Iglézias J. et al., 2000).

ii. Apresentação clínica

Duas formas clínico-patológicas dos angiossarcomas cardíacos podem ser definidas. A mais frequente é representada pelas lesões do sarcoma de Kaposi, que se localizam no pericárdio ou epicárdio sendo habitualmente pequenas e assintomáticas, ocorrendo em até 25% dos doentes com esta neoplasia cutânea. Na outra forma, os tumores situam-se geralmente na aurícula direita, são grandes e sintomáticos, e não guardam relação identificável com o sarcoma cutâneo ou seus factores de risco (Iglezias J. et al., 2000).

A evolução clínica destes doentes é caracterizada por um curso de doença rápida e fatal. Estes doentes apresentam prognóstico sombrio devido ao comportamento muito agressivo do tumor com invasão local precoce do pericárdio e outras estruturas (Segatelli V. et al., 2005).

Na altura do diagnóstico cerca de 75% dos doentes apresentam metastização à distância fundamentalmente para gânglios linfáticos torácicos e cervicais, pulmão, fígado e cérebro, assim como mediastino e coluna vertebral (Afonso P., Antunes M., 2007), (Bear P.A., Moodie D.S., 1987).

A sobrevida após o diagnóstico é em média inferior a 9 meses (Kakizaki S. et al.1997).

Clinicamente os doentes apresentam essencialmente sintomas de obstrução e de invasão pericárdica.

Podem apresentar-se como um derrame pericárdico ou pericardite com dor pleurítica, atrito pericárdico e alterações inespecíficas do ECG (Afonso P., Antunes M., 2007), com sintomas de insuficiência cardíaca, principalmente com dispneia e palpitações.

O doente pode apresentar-se com febre, dispneia, sopros cardíacos, perda de peso, ortopneia, edema periférico e insuficiência cardíaca direita. A compressão extrínseca da veia cava e obstrução de orifícios valvulares levam a hepatomegália e turgescência jugular. O hemopericárdio com tamponamento cardíaco é geralmente um evento dramático (Nayar S. et al., 2008).

Frequentemente há alterações do ECG, tais como elevação do segmento ST, inversão da onda T, baixa voltagem do QRS, desvio axial para a esquerda, bloqueio de ramo direito e fibrilhação auricular (Afonso P., Antunes M., 2007).

Além de sintomas cardíacos, o emagrecimento é uma queixa frequente (Nayar S. et al., 2008) assim como a fadiga a anorexia e os vômitos (Afonso P., Antunes M., 2007).

Radiologicamente podem ser evidenciados, cardiomegália, distorções do mediastino secundárias à invasão e repuxamento do pericárdio pelo tumor e metastização pulmonar (Afonso P., Antunes M., 2007).

Outros exames complementares de diagnóstico como a ecocardiografia, a tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética podem facilitar uma melhor caracterização do tumor.

A tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética fornecem informações adicionais da propagação da doença.

A ressonância magnética fornece uma análise da heterogeneidade da massa, com sinal variado na ponderação T1 reflectindo o tecido tumoral, a necrose e a metahemoglobina (Sparrow P. et al., 2005).

A angiografia coronária informa sobre a neovascularização peri-tumoral, de grande importância para o plano cirúrgico (Nayar S. et al., 2008).

Pode também ser usado para diagnóstico o estudo do líquido retirado por toracocentese no caso de aspiração por derrame pericárdico. Para além de terapêutico essa atitude pode ajudar na diferenciação do tumor e revelar a sua malignidade.

A determinação do grau histológico é útil para a definição do prognóstico (Afonso P., Antunes M., 2007).

O estudo imuno-histoquímico é importante nos casos de angiossarcomas cardíacos, principalmente nos tumores pouco diferenciados, para definir a origem endotelial da neoplasia e afastar outros sarcomas primários como o fibrohistiocitoma maligno, sarcoma sinovial ou de origem muscular e sarcomas indiferenciados (Segatelli V. et al., 2005).

A identificação imuno-histoquímica de marcadores típicos das células endoteliais indica a natureza bem diferenciada do tumor (Afonso P., Antunes M., 2007).

Os marcadores de células endoteliais mais conhecidos e usados actualmente são o anticorpo para o factor VIII ou factor de *Von Willebrand*, o CD31 e o CD34.

O factor de *Von Willebrand*, é conhecido por ser encontrado nas células endoteliais de arteríolas, capilares e vénulas da maioria dos tecidos. O CD31 é uma molécula de adesão encontrada nas células endoteliais, monócitos e plaquetas e por fim o CD34 é um marcador de células endoteliais, originalmente conhecido como antígeno de células hematopoéticas humanas (Ohsawa M. et al, 1995).

Em variados estudos estes marcadores apresentaram positividade variável em diferentes casos de angiossarcoma.

O tratamento ideal preconizado seria a ressecção completa do tumor com auxílio de técnicas de circulação extra-corpórea. Visto que na grande maioria das apresentações clínicas este já se encontra infiltrado no tecido cardíaco e em outras estruturas adjacentes este procedimento torna-se por vezes impossível.

O estadio avançado e as dimensões alcançadas pelo tumor são factores limitantes do sucesso do tratamento cirúrgico. A ressecção completa é essencial se se pretender aumentar a sobrevivência pós-operatória (Afonso P., Antunes M., 2007).

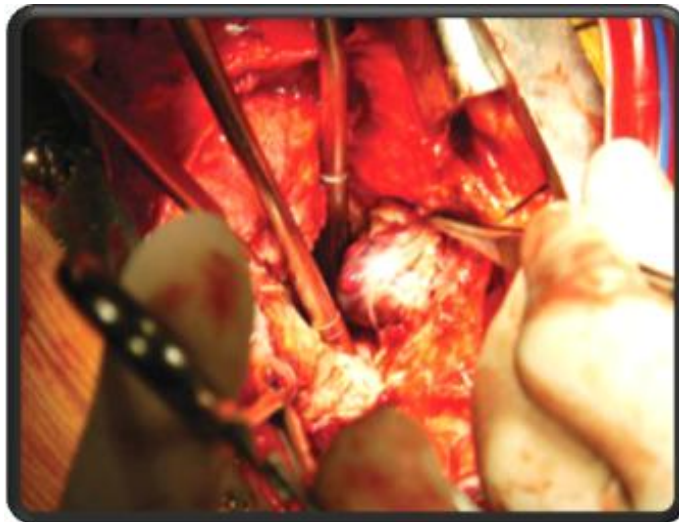


Figura 15 - Ressecção cirúrgica de um angiossarcoma
(Adaptado de: Afonso P., Antunes M., 2007).

Quando o tumor é considerado irresssecável a quimioterapia adjuvante e a radioterapia mediastinal são utilizadas de modo a prolongar a sobrevivência, especialmente em casos de metástização (Nayar S. et al., 2008).

No entanto, devido ao comportamento dos angiossarcomas, com surgimento precoce e disseminação de metástases não detectáveis antes da abordagem cirúrgica, o possível papel da circulação extra-corpórea e da manipulação na disseminação da doença, vários autores

sugeriram instituição de quimioterapia no pré, intra e pós-operatório, associada a uma ressecção a mais ampla possível e radioterapia pós-operatória (Iglezias J. et al., 2000).

Mais recentemente, o transplante cardíaco foi surgindo como uma alternativa mas na sua maioria a sobrevida não é significativamente alterada porque o tratamento imunossupressor promove a disseminação de micro-metástases pré-existentes não detectadas no momento do diagnóstico (Afonso P., Antunes M., 2007).

Infelizmente mesmo após cirurgia e uso de outras terapêuticas adjuvantes o prognóstico destes doentes continua a ser bastante limitado.

B. Rbdomiossarcoma

O rbdomiossarcoma é uma neoplasia cardíaca maligna com origem em células musculares estriadas. É considerado o segundo tumor primitivo maligno mais frequente, logo depois do angiossarcoma (Abad C., 1998), (Schwarz J.E. et al., 1979).

Este tumor pode apresentar-se em qualquer faixa etária mas é mais frequentemente encontrado em indivíduos com idades dispostas entre os 30 e os 50 anos. Outra característica deste tumor é não apresentar predilecção por nenhum género, surgindo em ambos de modo similar (Abad C., 1998).

Ao contrário dos angiossarcomas os rbdomiossarcomas podem localizar-se em qualquer local ou estrutura cardíaca mas, comprometem com maior frequência as cavidades cardíacas esquerdas, principalmente o ventrículo esquerdo (Lima P.R.L, Crotti P.L.R, 2004).

i. Patologia

Em 60% dos doentes os tumores são multi-cêntricos e por apresentarem um potencial de disseminação e invasão local, frequentemente invadem as válvulas cardíacas ou interferem com o seu normal funcionamento devido a sua extensão intra-cavitária (Schwarz J.E. et al., 1979) apesar de na sua maioria os tumores serem intra-parietais (Lima R.C et al., 2009).

O ventrículo contra-lateral, as veias cavas, o septo inter-ventricular e as câmaras cardíacas homolaterais também podem estar invadidas pelo tumor (Lima P.R.L, Crotti P.L.R, 2004).

O rbdomiossarcoma é um tumor agressivo e geralmente no momento do diagnóstico são detectadas massas de grandes dimensões com extensão a grande parte do miocárdio e com envolvimento do pericárdio em cerca de 50% dos casos (Abad C., 1998).

Macroscopicamente definem-se como tumores nodulares, de cor branca, com focos de necrose central e com diâmetros variáveis, desde tumores com 2 cm a 10 cm de maior diâmetro.

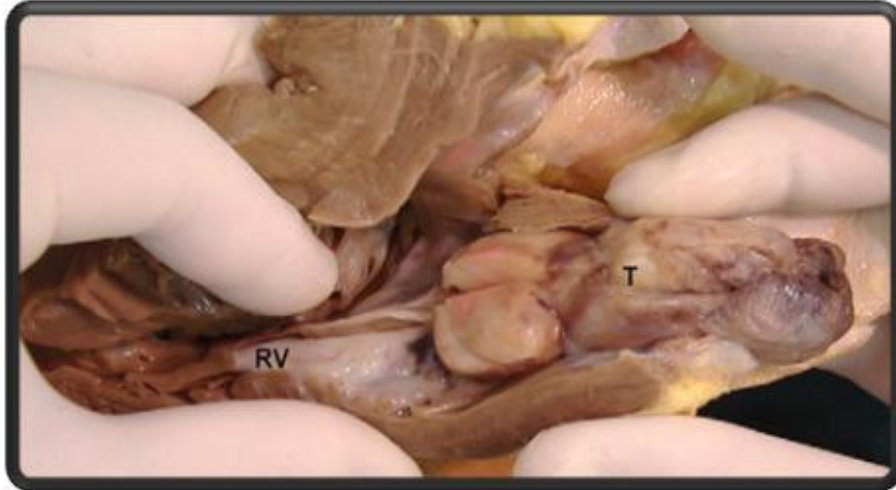


Figura 16 - Rabdomiossarcoma - aspecto macroscópico. Peça de necrópsia. T- tumor, RV- ventrículo direito
(Adaptado de: Mosquera et al. 2006).

Histologicamente estes tumores são subdivididos em duas formas: uma forma juvenil (embrionária ou alveolar) e a forma adulta.

Este tipo de tumor comumente apresenta uma grande variabilidade histológica com anaplasia e com pleomorfismo celular (Abad C., 1998).

Habitualmente demonstram núcleos grandes, pleomórficos e vesiculares envolvidos por um citoplasma eosinofílico e granular (Schwarz J.E. et al., 1979). Podem coexistir áreas de tecido mixóide com áreas celulares sólidas.

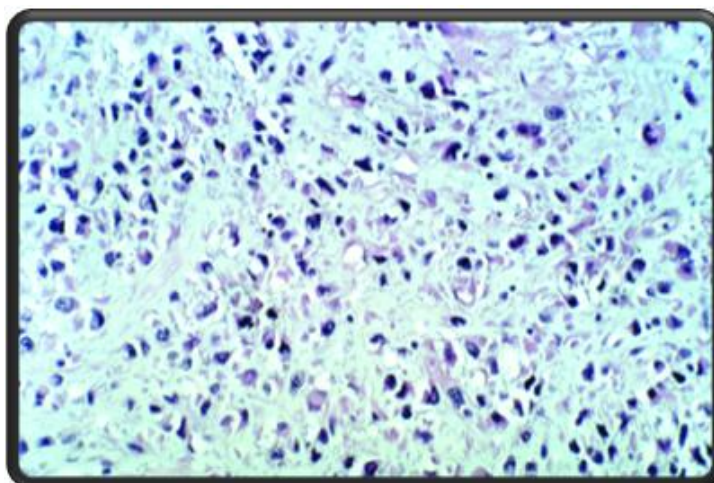


Figura 17 - Aspecto microscópico com coloração hematoxilina-eosina (x340). As células tumorais são arredondadas, têm núcleos pleomórficos e citoplasma eosinofílico. Rbdomiomas visíveis.
(Adaptado de: Castorino, F. et al, 2000.)

Áreas de necrose microscópica e de hemorragia também podem ser verificadas. A presença de rbdomioblastos sugere o diagnóstico de rbdomiossarcoma.

Para o diagnóstico preciso, muitas vezes é necessário recorrer às técnicas de imunohistoquímicas utilizando marcadores, dos quais os mais utilizados são a positividade para actina e desmina (Abad C., 1998).

ii. Apresentação clínica

Clinicamente os doentes portadores desta neoplasia podem apresentar alterações do ritmo cardíaco, arritmias e bloqueios à condução do estímulo eléctrico no sistema His-Purkinje, assim como obstrução cardíaca pelo tumor com sintomas de insuficiência cardíaca, com dispneia, por vezes cianose, síncope e em casos mais dramáticos morte súbita (Lima P.R.L, Crotti P.L.R, 2004).

Imagiologicamente estes tumores são detectados por ecocardiografia (trans-torácica ou trans-esofágica) e por ressonância magnética, muito importante para a avaliação da natureza do tumor e dos tecidos peri-tumorais (Castorino F. et al., 2000). Na ressonância magnética os tumores são identificados por serem isointensos na ponderação T1 em relação ao miocárdio. Podem ser observadas áreas de baixa intensidade devido à necrose central (Sparrow P. et al., 2005). O uso da tomografia axial computadorizada assume enorme valor no que concerne à avaliação de metastização sistémica, com enorme resolução para metástases torácicas e abdominais.

Mais de 75% dos doentes têm metástases à distância, geralmente nos pulmões, gânglios linfáticos torácicos, mediastino e vértebras (Schwarz J.E. et al., 1979).

Tal como todos os sarcomas, o rabdiossarcoma é um tumor com invasão e disseminação rápida e como tal os doentes devem ser submetidos a excisão tumoral o mais rapidamente possível.

A cirurgia é indicada nestes tumores maioritariamente para diminuir a sintomatologia cardíaca e aumentar a sobrevida do doente, visto que uma cirurgia curativa é rara dada a malignidade do tumor (Castorino F. et al., 2000).

Quimioterapia e radioterapia adjuvante são normalmente necessárias e o prognóstico para estas lesões, tal como no angiossarcoma é desolador com uma sobrevida estimada de 5 meses após a recissão por recorrência tumoral ou por metastização (Lima R.C et al., 2009).

C. Fibrossarcoma

O fibrossarcoma é a terceira neoplasia maligna mais frequente de origem cardíaca. De origem mesenquimatosa este tumor forma-se a partir da proliferação anárquica de fibroblastos (Abad C., 1998).

Tal como os outros sarcomas, o fibrossarcoma é considerado um tumor altamente invasivo, recidivante e metastizante.

i. Patologia

Estes tumores não apresentam localização específica, podendo-se formar em qualquer parte do tecido cardíaco.

Macroscopicamente caracterizam-se por serem tumores de dimensões moderadas, de coloração branca e textura firme (Abad C., 1998).



Figura 18 - Aspecto macroscópico do Fibrossarcoma.
(Adaptado de: Abad C., 1998).

Microscopicamente podem ser observadas as características células em fuso agrupadas em fascículos, com núcleos redondos e citoplasma extenso. As mitoses são muito frequentes, ao contrário do pleomorfismo e da anaplasia celular (Abad C., 1998).

O meio extra-celular é rico em colagénio e reticulina, facilmente observados à microscopia óptica e com auxílio de coloração de triocrómico.

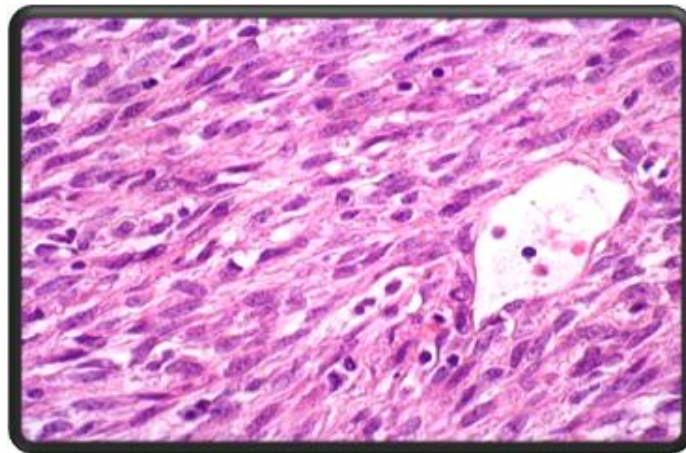


Figura 19 - Aspecto microscópico: células em fuso em matriz rica em colagénio. (Adaptado de: www.histopathology-india.net/Fibrosarcoma.htm©)

Certos autores consideram o histiocitoma maligno a mesma entidade neoplásica que o fibrossarcoma, mas tal tem sido alvo de controvérsia (McAllister H.A., Fenoglio J.J., 1978).

O histiocitoma maligno é também um sarcoma dos tecidos moles e é histologicamente caracterizado por células em fuso que podem apresentar um padrão de células em forma de roda ou células gigantes. Podem ser observados fibroblastos, histiócitos, miofibroblastos e células mesenquimatosas primitivas (Burke A.P et al., 1922).

Como método de diferenciação destas duas entidades é importante o uso de técnicas de imuno-histoquímica. Através desta metodologia é possível averiguar que o fibrossarcoma apresenta positividade para a vimentina e para o colagénio tipo I, enquanto que o histiocitoma maligno apresenta positividade para vimentina, alfa-1-antitripsina, alfa-1-antiquimotripsina,

CD68, factor XIIIa, ferritina, proenzima do factor XIII e por vezes a desmina e lisozima o que leva a crer que constituem duas entidades diferentes (Abad C., 1998).

ii. Apresentação clínica

Clinicamente o fibrossarcoma apresenta sintomas semelhantes ao mixoma cardíaco. Sintomas como tromboembolismo, insuficiência cardíaca e distúrbios valvulares podem estar presentes dificultando o diagnóstico clínico.

A diferença entre estas duas entidades é feita, não só histologicamente como ecograficamente, visto que a reduzida ou nula mobilidade do fibrossarcoma, a sua ampla base de implantação e o seu carácter infiltrativo diferenciam-no largamente do mixoma cardíaco (Abad C., 1998).

A tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética são mais uma vez instrumentos úteis para a caracterização tumoral, avaliação da invasão local e metastização à distância (Schwarz J.E. et al., 1979).

A exérese cirúrgica é o tratamento de escolha que permite o controlo local da doença e o aumento da sobrevivência. No entanto, em cerca de metade dos casos não é possível fazer uma ressecção completa do tumor com margens de segurança adequadas e, por essa razão, são poucos os doentes com uma sobrevivência superior a dois anos. A maioria destes doentes vem a falecer por doença metastática disseminada.

D. Mesotelioma maligno

O mesotelioma maligno é o tumor mais frequente do tecido pericárdico. É uma neoplasia derivante das células mesoteliais existentes na região do pericárdio visceral ou parietal (Abad C., 1998).

Estes tumores são de rara frequência representando cerca de 4% dos tumores cardíacos primitivos do coração (Thomason R. et al., 1994).

Podem manifestar-se em qualquer idade, sendo mais frequente no género masculino numa razão de 3:1 (Chahinian A.P, Pass H.I, 2005).

i. Patologia

A exposição aos abestos tem sido relacionada com a frequência de mesoteliomas nomeadamente mesoteliomas pleurais, o que não se constata no caso de mesoteliomas pericárdicos, daí que não é considerado factor de risco (Abad C., 1998).

Macroscopicamente define-se como um tumor difuso, geralmente envolvendo o pericárdio visceral e parietal podendo mesmo atingir o epicárdio.

Histologicamente é caracterizado pela presença de células malignas regulares mimetizando um epitélio ou fibroblastos. O tamanho das células é variável e, muitas vezes os núcleos são grandes, arredondados e vesiculares com nucléolo proeminente. Algumas vezes as células são multinucleadas e podem ser observadas mitoses. (Chahinian A.P, Pass H.I., 2005).

Histoquimicamente os tumores apresentam sempre reacção positiva à queratina, por vezes à vimentina, antigénio epitelial de membrana, componente da membrana basal e proteína S100.

Alguns adenocarcinomas podem também positivar para estes componentes mas ao contrário do mesotelioma, estes normalmente apresentam positividade para o CEA. Para além destes factos, os mesoteliomas podem produzir gonadotropina coriónica o que também os diferencia dos adenocarcinomas (Abad C., 1998).

ii. Apresentação clínica

Clinicamente o doente pode apresentar sintomas de derrame pericárdico, hemopericárdio com tamponamento cardíaco e constricção de vasos de grande calibre. A drenagem do conteúdo pericárdico alivia temporariamente os sintomas (Chahinian A.P, Pass H.I., 2005).

A propagação local do tumor, bem como as metástases envolvendo a pleura, pulmão, mediastino ou órgãos distantes, ocorre em cerca de 50% dos casos (Kainuma S. et al., 2008).

A radiografia do tórax e a ecografia trans-torácica constituem óptimos meios imagiológicos para a detecção da massa pericárdica e do derrame existente nesta patologia. Mais uma vez a tomografia axial computadorizada e a ressonância assumem papel de destaque na identificação, caracterização da morfologia tumoral e sua extensão, sendo considerados por tal os métodos imagiológicos mais sensíveis para o diagnóstico desta entidade (Thomason R. et al., 1994).



Figura 20- Mesotelioma em TAC. A massa retrocardíaca é bem visualizada, assim como o derrame pericárdico. (Adaptado de: Thomason R. et al. 1994)

A pericardiectomia total com a remoção completa do tumor é virtualmente impossível. Tratamentos adjuvantes com o uso de quimioterapia e radioterapia podem prolongar a vida dos doentes (Abad C., 1998). A sobrevida destes doentes é curta, tendo sido descrita uma média de 6 meses (Kainuma S. et al., 2008).

Discussão

As neoplasias cardíacas primárias são entidades clínicas incomuns, com uma frequência de 0,17 a 0,19% em séries de autópsias, ao contrário das neoplasias secundárias que são identificadas em cerca de 1% das séries anatomo-patológicas, geralmente no contexto de doença cancerígena metastizada. Três quartos dos tumores cardíacos são benignos, dos quais 50% são mixomas.

No adulto, 25% dos tumores cardíacos primários são malignos e os sarcomas são os mais comuns, representando 75% dos casos.

Concluimos que estas entidades de rara ocorrência podem ter apresentações variadas, desde sintomas constitucionais inespecíficos até sintomas cardíacos exclusivos.

O seu diagnóstico é feito essencialmente por imagiologia, salientando o papel da ecocardiografia da tomografia axial computadorizada e da ressonância magnética, e por estudo anatomo-patológico com, por vezes, auxílio de técnicas de imuno-histoquímica.

O tratamento fundamental é a cirurgia, utilizando técnicas de circulação extra-corpórea, fundamentais à preservação do tecido miocárdico.

O prognóstico varia conforme o tipo histológico do tumor, sendo excelente para os tumores benignos e muito limitado para os subtipos histológicos malignos.

Referências Bibliográficas

1. Abad C. (1998), Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide , *Rev Esp Cardiol* , 51: pp 103-114.
2. Afonso P. , Antunes M. (2007) , Angiossarcoma Cardíaco Primário - Ressecção Alargada da Parede da Aurícula Direita , *Revista Portuguesa de Cardiologia* , 26 (11): pp1189-1194.
3. Bahl O.M.P. , Oliver G.C. , Ferguson T.B. , Schad N. , Parker B.M. (1969) , Recurrent Left Atrial Myxoma: Report of a Case , *Circulation* 1969 ,40 , pp 673-676.
4. Barnes A.R., Beaver D.C. , Snell A.M.P. (1934) , Primary sarcoma of the heart: Report of a case with electrocardiographic and pathological studies , *Am Heart J* , 9:480.
5. Bear P.A. , Moodie D.S. (1987) , Malignant primary cardiac tumors: The Cleveland Clinic experience 1956–1986. *Chest*, 92:860.
6. Boodhwani M. , Veinot J.P. , Hendry P.J.(2007) , Surgical approach to cardiac papillary fibroelastomas. *Can J Cardiol* 23: pp 301-302.
7. Bouzas-Mosquera A. , Flores-Rios X. , Aldama G. (2006) , Primary cardiac rhabdomyosarcoma causing obstruction to the right ventricular outflow , *The European Society of Cardiology Elsevier*.
8. Bradford J.H. , Nomier A.M. , Watts L.E. (1980) , Left ventricular lipoma: echocardiographic and angiographic features. *South Med J*, 73:663-665.

9. Burke A.P. , Cowan D. , Virmani R. (1922) , Primary sarcomas of the heart. *Cancer*, 69:387.
10. Burke A.P. , Rosado-de-Christenson M. , Templeton P.A. (1994) , Cardiac fibroma: Clinicopathologic correlates and surgical treatment: *J Thorac Cardiovasc Surg* , 108:862
11. Carney J.A. , Gordon H. , Carpenter P.C. , Shenoy B.V. , Go W.L.V. (1985) , The complex of myxomas spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Medicine* 64: p. 270-83.
12. Castorino F. , Masiello P. , Quattrocchi E. , Benedetto G. (2000) ; Primary Cardiac Rhabdomyosarcoma of the Left Atrium-An Unusual Presentation; *Texas Heart Institute Journal*;Vol27;Nº2: pp 206-208.
13. Cohen Y. B. Silka, Michael J. , Sklansky Mark S. (2007) , Neonatal Tuberos Sclerosis and Multiple Cardiac Arrhythmias , *Circulation* :115 pp 395-397.
14. Comeau C. R. , Berke A. D. , Wolff S. D. (2001) , Ventricular Lipoma Detection by Magnetic Resonance Imaging , *Circulation* ,103 , pp 1485-1486.
15. Cooley D. A. , Reardon M. J. , Frazier O.H. , Angelini P. (1985) , Human cardiac explantation and autotransplantation: application in a patient with a large pheochromocytoma , *Tex Heart Inst J* , 12: pp 171-176.
16. Costello J. , Vitullo D.A. , Yan P. , Backer C. L , Mavroudis C. (2003) , Left Ventricular Outflow Tract Obstruction Secondary to a Rhabdomyoma , *Circulation* :107 pp. 1066-1067.

17. Dato G.M.A. , Benedictus M. , Dato A.A. (1993) , Long-term follow-up of cardiac myxomas (7–31 years) , *J Cardiovasc Surg* 1993 , 34:141
18. Effert S. , Domanig E. (1959) , Diagnostik intraaurikularer Tumoren an grosser Thromben mit dem Ultraschall-Echoverfahren. *Dtsch Med Wochesch* , 84:6
19. Feuchtner G. , Mueller S. , Bonatti J. , Friedrich G. , Nedden D. , Smekal A. (2004) , Prolapsing Atrial Myxoma: Dynamic Visualization With Multislice Computed Tomography , *Circulation* 2004 ,109 , pp 165-166.
20. Friedberg M. , Chang I. , Silverman N. , Ramamoorthy C. , Chan F. , (2006) Near Sudden Death From Cardiac Lipoma in an Adolescent , *Circulation* ,113 , pp778-779
21. García-Ramos G. , Oseguera J. , Nájera R. G (2002) , Lipoma cardíaco-Reporte de un caso , *Medica Sur* , Vol. 9 núm. 2 pp88-90.
22. GEHA A. S. , WEIDMAN W. H. ,SOULE E. H. ,MCGOON D. C. (1967) , Intramural Ventricular Cardiac Fibroma Successful Removal in Two Cases and Review of the Literature , *Circulation* Volume XXXVI pp 427-440.
23. Gerbode F , Kerth W.J. , Hill J.D. (1967) , Surgical management of tumors of the heart , *Surgery* , 61:94
24. Gottsegen G. , Wessely J. , Árvay A. , Temesvári A. (1963) , Right Ventricular Myxoma Simulating Pulmonic Stenosis , *Circulation* ,27 , pp 95-97.
25. Grandmougin D. , Fayad G. , Moukassa D. , Decoene C. , Abolmaali K. , Bodart J.C. , Limousin M. , Warembourg H. (2000): Cardiac valve papillary fibroelastomas: clinical histological and immunohistochemical studies and a physiopathogenic hypothesis. *J Heart ValveDis* 9: pp 832-841.

26. Gulbins H. , Reichenspurner H. , Wintersperger B.J. (1999) , Minimally invasive extirpation of a left-ventricular mixoma , *Thorac Cardiovasc Surg* , 47:129
27. Harrison J.W. , McCormack L.J. , Ernstene A.C. (1954) , Myxoma of the Left Atrium Simulating Mitral Stenosis , *Circulation* ,10 ,pp 766-771.
28. Iglézias J.C. , Velloso L.G.C. , Dallan L.A. , Benvenuti L.A. , Verginelli G. , Stolf N.A.G. (2000) , Angiossarcoma de átrio direito , *Rev Bras Cir Cardiovasc* , 15(2): pp 186-191.
29. Józwiak S. , Kotulska K., Kasprzyk-Obara J. , Domanska-Pakiela D. , Tomyn-Drabik M. , Roberts P., Kwiatkowski D. (2006) , Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex. *Pediatrics*. ,118:pp1146 – 1151.
30. Kainuma S. , Masai T. , Yamauchi T. , Takeda K. , Ito H. , Sawa Y. (2008) , Primary Malignant Pericardial Mesothelioma Presenting as Pericardial Constriction , *Ann Thorac Cardiovas Surg* Vol.14 No 6: pp 396-398.
31. Kakizaki S. , Takagi H. , Hosaka Y. (1997) , Cardiac angiosarcoma responding to multidisciplinary treatment. *Int J Cardiol* 1997, 62: pp273-275.
32. Kaza A.K. , Buchanan S.A. , Parrino P. , Fiser S.M. , Long S.M. , Tribble C.G. (2002) , Cardioscope -assisted excision of a left ventricular tumor: a case report. *Heart Surg Forum*, 5:pp75-76.
33. Kobayashi Y. , Saito S. , Yamazaki K. , Kurosawa H. , (2009) , *Interact CardioVasc Thorac Surg* , 9:pp921-922 ,

34. Lethor J.P, Moor M. (2001), Multiple Cardiac Tumors in the Fetus, *Circulation* : 103 pp 55.
35. Lichtenmen H.L. , Lee J.C. , Steward S. , (1979) , Papillary tumors of the heart: incidental finding at surgery. *Hum Pathol.*, 10: pp473– 475.
36. Lima P.R.L, Crotti P.L.R. (2004), Tumores cardíacos malignos, *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 19 (1): pp 64-73
37. Lima R.C. , Mendes A. , Bezerra E. , Oliveira W. (2009) , Tratamento cirúrgico de rabdomiosarcoma primário do coração , *Rev Bras Cir Cardiovasc* , 24(2): pp 242-244.
38. Limnadri G. , Homma S. , Tullio M.R. (1994) , Detection of multiple papillary fibroelastomas of the tricuspid valve by transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* , 7: pp315-17.
39. McAllister H.A. (1991), Tumors of the heart and pericardium, *Cardiovascular Pathology*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Inc, 2: pp1297-1333.
40. McAllister H.A. , Fenoglio J.J. (1978) , Tumors of the cardiovascular system , *Atlas of Tumor Pathology Series 2*. Washington Armed Forces Institute of Pathology.
41. McCarthy P.M. , Piehler J.M. , Schaff H.V. (1986) , The significance of multiple recurrent and "complex" cardiac mixoma , *J Thorac Cardiovasc Surg* , 91:389.
42. Miana A. A. , Passos P.H.C. , Whitaker J. F. , Loures J. B. L. , Pimentel R. C. , Muniz A. J. , Borges A. F. , Lima M. A. M. , Lamin R. F. B. (1997) , Tumores cardíacos: 10 anos de experiência, *Rev Bras Cir Cardiovasc* vol. 12 n. 1.
43. Moes R.J. , O'Malley C.D. (1960) , Realdo Columbo: On those things rarely found in anatomy , *Bull Hist Med* , 34:508

44. Motto A. Ballo P. , Bocelli A. Gramenzi S, Martino M. (2006), Echocardiographic History of an Asymptomatic Congenital Cardiac Tumor: No Changes in Mass Dimensions During a 14-Year Follow-Up, *Circulation*: 114 pp. 591-593.
45. Nayar S. , Nayar P. , Cherian K.M. , FRACS (2008) , Angiosarcoma presenting as syncope , *Asian Cardiovascular&Thoracic Annals* , Vol16:nº2 ,pp154-156.
46. Nkere U.U. , Pugsley W.B. (1993) , Time relationships in the diagnosis and treatment of left-atrial mixoma , *Thorac Cardiovasc Surg* , 41:301.
47. Ohsawa M. , Naka N. , Tomita Y. , Kawamori D. , Kanno H. , Aozasa K. (1995) , Use of immunohistochemical procedures in diagnosing angiosarcoma. *Cancer*, 75(12): pp 2867-2874.
48. Oliveira S., Dias R.R. , Fernandes F. , Stolf N.A.G , Mady C. , Oliveira S.A. , (2005) , Fibroelastoma Papilífero. Experiência de uma Instituição, *Arquivos Brasileiros de Cardiologia - Volume 85 Nº 3* pp205-207.
49. Padalino M. A. , Basso C. , Thiene G. , Stellin G. (2002) , Giant Right Ventricular Fibroma in an Infant *Circulation* ,106 ,386
50. Parthenakis F , Nyktari E. , Patrianakos A. , Pitsis A. , Asimaki A. , Vardas P. , (2009) , Asymptomatic papillary fibroelastoma of the Aortic valve in a young woman - a case report , *Cardiovascular Ultrasound* 7:43.
51. Pêgo-Fernandes P. , Batagello C.A. , Fernandes F. , Jatene F. B. , Oliveira S. A. , (2004) Lipoma de Ventrículo Esquerdo: Relato de Caso, *Arq Bras Cardiol* volume 82 (nº 2) pp188-190.

52. Pêgo-Fernandes P. , Costa P.L.G. , Fernandes F. , Benvenuti L.A. , Oliveira S. A ,
(2003) Right Atrial Lipoma , Arq Bras Cardiol volume 80 (nº 1) pp97-99.
53. Portero J.M. , Rueda E.A. , Gallé E. L. (2005) , Lipoma cardíaco: Tumor benigno
infrecuente. Importancia de la RM, Arch Cardiol Mex , 75: pp 79-81.
54. Prêtre R. , Vuille C. , Diebold-Berger S. , Lerch R. (1998), Three-dimensional
Imaging of Atrial Myxoma, Circulation, 97 , pp 2186-2187.
55. Rettmar K. , Stierle U. , Shiekhzadeh A. , Diederich K.W. (1993) , Primary
angiosarcoma of the heart: Report of a case and review of the literature. Jpn Heart J,
34:667.
56. Reynen K. (1995), Cardiac mixomas, THE NEW ENGLAND JOURNAL OF
MEDICINE, 333: pp1610-1617.
57. Rhabdomyosarcoma of the Left Atrium- An Unusual Presentation, Texas Heart
Institute Journal Volume 27 Number 2, pp 206-208.
58. Sá M.I. , Reis H. , Lagarto V. , Caiado L. , Mota J.C. , Torres S. , Gomes
L.(2006) , Fibroelastoma Papilar Profundo do Ventrículo Esquerdo: Caso Clínico e
Revisão da Literatura, Revista Portuguesa de Cardiologia, 25 (6): pp605-609.
59. Schwarz J.E. , Schwartz G.P. , Judson P.L. (1979) , Complete resection of a primary
cardiac rhabdomyosarcoma: Case report review of the literature and management
recommendation , Cardiovasc Iss (Bull Texas Heart Inst) , 6:413.
60. Segatelli V. , Oliveira E.C. , Ferro M.C. , Stecca J. , Hasimoto H.K. , Oliveira F.B.
(2005) , Angiossarcoma cardíaco , Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba v.7 n.4. p. 26-27.
61. Silverman N.A. , (1980): Primary cardiac tumors. *Ann Surg*, 191: pp127-138.

62. Silverman J. , Olwin J.S. , Greattinger J.S. (1962) , Cardiac Myxomas with Systemic Embolization: Review of the Literature and Report of a Case , *Circulation* ,26 , pp 99-103.
63. Sparrow P. J. , Kurian J.B. , Jones T.R. , Sivananthan M.U. (2005) , MR Imaging of Cardiac Tumors , *RadioGraphics* Vol. 25 No 5 , pp 1255-1276.
64. Sun J.P. , Asher C.R. , Yang X. S. , Cheng G.G. , Scalia G.M. , Massed A.G. , Griffin B.P. , Ratliff N.B. , Stewart W.J. , Thomas J.D. (2001) , Clinical and Echocardiographic Characteristics of Papillary Fibroelastomas- A Retrospective and Prospective Study in 162 Patients , *Circulation* ,103 , pp2687-2693.
65. Teixeira R. , Lourenço C. , Coelho L. , Vieira H. , Ramos D. , Castro G. , Monteiro P. , Donato P. , Ferreira M. J. , Providência L. A. (2009) , Complexo de Carney a propósito de um caso clínico , *Revista Portuguesa de Cardiologia* , 28 (2): pp 211-222.
66. Terracciano L.M. , Mhaweck P. , Suess K. , D'Armiento M. , Lehmann F.S. , Jundt G. , Moch H. , Sauter G. , Mihatsch M.J. (2000) , Calretinin as a Marker for Cardiac Myxoma- Diagnostic and Histogenetic Considerations , *Am J Clin Pathol* ,114:pp 754-759.
67. Thomason R. , Schlegel W. , Lucca M. , Cummings S. , Lee S.(1994) , Primary Malignant Mesothelioma of the Pericardium- Case Report and Literature Review , *Texas Heart Institute journal* Vol 21 N° 2: pp 170-174.
68. Valente M., Cocco P. , Thiene G. (1993) , Cardiac fibroma and heart transplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* , 106:1208

69. Wage R. , Kafka H. , Prasad S. (2008) , Cardiac Rhabdomyoma in an Adult With a Previous Presumptive Diagnosis of Septal Hypertrophy , *Circulation*:117 pp. 469-470.
70. Yan A. T. , Coffey D. M. , Li Y. , Chan W. , Shayne A. J. , Luu T. M. , Skorstad R. B. , Khin M.M. , Brown K. A. , Lipton M.J. , Kwong R. Y. (2006) , Myocardial Fibroma in Gorlin Syndrome by Cardiac Magnetic Resonance Imaging , *Circulation* 2006 ,114 , pp376-379.
71. Yang H. S. , Arabia F. A. , Chaliki H. P. , De Petris G. , Khandheria B. K. , Chandrasekaran K. (2008) , Left Atrial Fibroma in Gardner Syndrome: Real-Time 3-Dimensional Transesophageal Echo Imaging , *Circulation* ,118 , pp 692-696.