

HEMATOMAS CEREBELOSOS EM DOENTE COM MIXOMA AURICULAR

I. MARCÃO, H. TEIXEIRA, I. GERMANO, J. BANDEIRA COSTA, C. GONÇALVES,
M. MAGALHÃES, F. FARRAJOTA
Serviço de Medicina. Hospital do Desterro. Lisboa

RESUMO

Apresenta-se um caso clínico de mixoma auricular, numa mulher de 69 anos, que teve como manifestação inaugural síndrome cerebelosa, causado por enfartes isquémicos da circulação posterior. O Ecocardiograma transtorácico bidimensional permitiu formular o diagnóstico de mixoma da aurícula esquerda. Ao 7º mês pós remoção cirúrgica do tumor cardíaco houve agravamento do síndrome cerebeloso e instalação de quadro de hipertensão intracraniana. A TAC-CE revelou múltiplos hematomas dos hemisférios cerebelosos e do vérmix e hidrocefalia triventricular activa. Estas complicações neurológicas tardias permitiram suspeitar e discutir hipóteses diagnósticas. Os mixomas cardíacos são raros e a sua apresentação como manifestação neurológica ocorre em 20-25% dos casos. As complicações neurológicas tardias do mixoma são ainda mais raras, encontrando-se alguns casos descritos a nível mundial.

SUMMARY

Cerebellar Hematomas in a Patient with Atrial Myxoma

We describe a case report of a 69 year old woman with atrial myxoma, presented as a cerebellar syndrome caused by ischemic infarctions of the posterior circulation. The transthoracic 2D echocardiogram provided the diagnosis of a left atrial myxoma. Seven months after surgical removal of the cardiac tumor, the cerebellar syndrome worsed with the acute development of intracranial hypertension. A CT scan detected multiple hematomas of both lobes and vermis of the cerebellum and hydrocephalus. These late neurologic complications permitted us to suspect and discuss some diagnostic hypotheses. Cardiac myxomas are rare and their presentation as early neurologic manifestations occur in 20-25% of the cases. The late neurologic complications of myxoma are even more rare, only a few cases being reported in world literature.

INTRODUÇÃO

Os tumores cardíacos primários são muitos raros, com uma incidência nas autópsias oscilando entre 0,0017 e 0,33%¹. Destes, os mixomas são os mais comuns, correspondendo a 30-50% na grande maioria das séries de exames anátomo-patológicos.² Desde há mais de duzentos anos que foram reconhecidos como entidade morfológica distinta³ e, o seu diagnóstico era quase exclusivamente pós morte, o que levou Prichard, em 1951, a afirmar que o diagnóstico dos tumores cardíacos é ou impossível ou obra do acaso.^{4,5}

A história natural modificou-se, de forma significativa, nos últimos vinte anos, com o aparecimento de técnicas não invasivas. Destas, a ecocardiografia tem tido um papel predominante e preferencial no diagnóstico desta patologia. As suas várias modalidades, das quais se salienta, ultimamente, o advento da Ecocardiografia transesofágica, permitem definir o tamanho e forma do tumor, o seu local de inserção e o padrão de movimento, contribuindo para um correcto diagnóstico pré-operatório.⁶

Os mixomas cardíacos localizam-se na aurícula esquerda em 75% dos casos, estando a maioria ligados por um pedículo ao septo interauricular na região da fos-

sa ovalis^{2,7}. Têm sido descritos em todas as idades, com um predomínio na faixa etária dos 30 aos 60 anos^{1,7}. Por razões inexplicáveis, as mulheres são mais frequentemente afectadas que os homens, numa proporção de 3:1.^{2,7,8}

Para se equacionar o diagnóstico de mixoma é necessário um alto índice de suspeita e conhecimento dos seus vários modos de apresentação clínica, isolados ou em conjunto, e que se podem classificar como manifestações sistémicas, cardíacas e/ou embólicas. Dado os excelentes resultados cirúrgicos que se têm obtido é imperativo que os mixomas sejam identificados e rapidamente removidos.⁹

CASO CLÍNICO

M.O.P., sexo feminino, 69 anos, raça branca, aparentemente saudável até Fevereiro 94, altura em que foi internada por síndrome cerebelosa de instalação súbita.

Do exame objectivo salientava-se uma doente consciente, com bom estado geral e de nutrição, apirética, com TA-130/70 mmHg e pulso radial 70 pulsações/min RRA: pele e mucosas sem alterações; sem adenomegalias.

Pulsos carotídeos simétricos e sem sopros e auscultação cardíaca com tons cardíacos normais sem sopros.

O exame neurológico evidenciava disartria, nistagmo horizonte-rotatório bilateral, dismetria bilateral e ataxia da marcha.

Dos exames complementares de diagnóstico constataram-se avaliação analítica, teleradiografias do tórax e electrocardiogramas normais. O Eco-Doppler Carotídeo mostrou infiltração ateromatosa difusa, sem estenose. A TAC-CE revelou lesões isquémicas cerebelosas múltiplas e bilaterais (Fig.1). O Ecocardiograma transtorácico M mode e Bidimensional identificou imagem ecogénica a nível da aurícula esquerda móvel, pediculada com aparente inserção no 1/3 médio do septo interauricular e com prolapso intermitente para o ventrículo esquerdo, sugestiva de mixoma (Fig.2).



Fig. 1 - TAC-CE. Lesões múltiplas hipodensas hemisféricas cerebelosas bilaterais - lesões isquémicas

A doente foi submetida a cirurgia cardíaca sob CEC e excisada massa gelatinosa da aurícula esquerda com confirmação histológica de mixoma (Fig.3). O pós operatório decorreu sem complicações, tendo tido alta anticoagulada com Varfarina durante 1 mês.

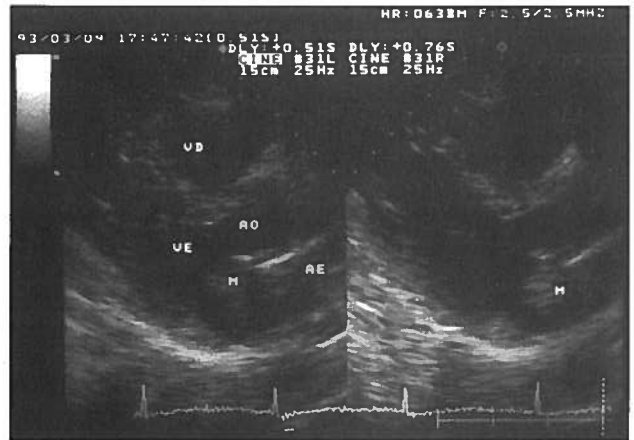


Fig. 2 a) - ECOCARDIOGRAMA; A - Bidimensional LE PEE. Imagem ecogénica na A.E. móvel e pediculada.

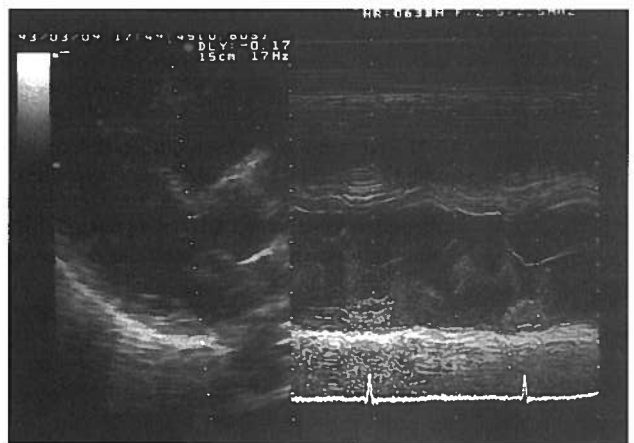


Fig. 2 b) - ECOCARDIOGRAMA; B - M Mode, Em diástole a massa prolapsa para o orifício da válvula mitral.

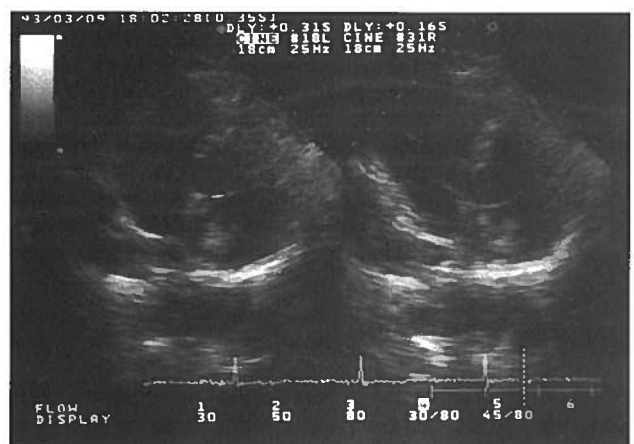


Fig. 2 c) - ECOCARDIOGRAMA; C - Apical 4 câmaras. Imagem ecogénica com aparente inserção a nível do 1/3 médio do SIA.

No follow up dos primeiros seis meses, observou-se recuperação parcial das manifestações neurológicas. O controle imageológico ecocardiográfico não revelou recidiva de tumor e a TAC-CE foi sobreponível à realizada anteriormente no pré-operatório.

Ao 7º mês de pós operatório houve agravamento da disartria e da ataxia com incapacidade total para a marcha.

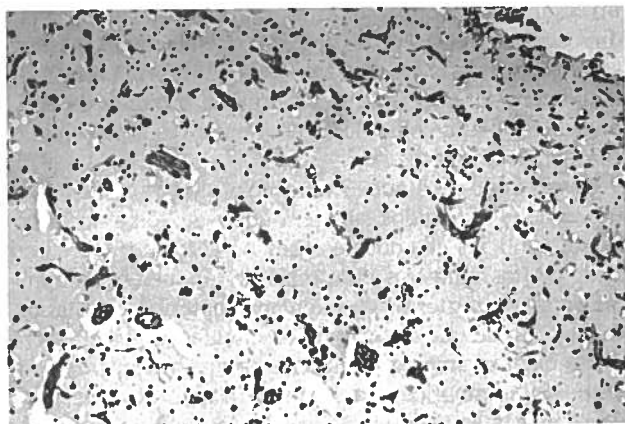


Fig. 3 - Exame Anátomo-Patológico do tumor cardíaco. - Mixoma - .



Fig. 4 - TAC-CE (7º mês pós cirurgia cardíaca). Múltiplas lesões nodulares cerebelosas com componente hemorrágico; A - Sem contraste.



Fig. 4 - TAC-CE (7º mês pós cirurgia cardíaca). Múltiplas lesões nodulares cerebelosas com componente hemorrágico; B - Com contraste

A TAC-CE efectuada, mostrou múltiplas lesões nodulares heterogêneas cerebelosas, que levaram às hipóteses diagnósticas de metástases versus lesões hemorrágicas (Fig.4). A angioressonância, afirmou o carácter hemorrágico das lesões.

Devido ao agravamento clínico, com instalação de cefaleias e vômitos, foi realizada uma outra TAC-CE que revelou aumento das lesões hemorrágicas anteriormente descritas e aparecimento de hidrocefalia triventricular activa (Fig.5). Perante o quadro de hipertensão intracraniana, a doente foi submetida a intervenção neurocirúrgica - craniectomia da fossa posterior, derivação ventricular externa e extracção subtotal de lesão hemorrágica não recente com alguns sinais de organização. A histologia da peça operatória foi de hematoma.

No pós operatório imediato houve desaparecimento do quadro de hipertensão intracraniana e melhoria ligeira da disartria e ataxia . Continua a ser seguida, regularmente, em Consulta Externa, com franca melhoria clínica e radiológica, apresentando muito discreta ataxia, fazendo marcha sem apoio, e o último TAC-CE revelou apenas aspectos sequelares das lesões antigas (Fig.6).



Fig. 5 a) - TAC-CE. A - Múltiplas lesões hemorrágicas cerebelosas.



Fig. 5 b) - TAC-CE . B - Hidrocefalia triventricular activa



Fig. 6 – TAC-CE. Atrofia cerebelosa residual.

DISCUSSÃO

No caso clínico apresentado, a idade da doente, a ausência de antecedentes de patologia cardíaca, a persistência de ritmo sinusal nos E.C.G.(s), a aterosclerose difusa carotídea e o envolvimento da circulação cerebral do território vertebro-basilar, levaram-nos a considerar, inicialmente, a hipótese dum A.V.C. trombótico de provável etiologia aterosclerótica.

No entanto, a presença de enfartes isquémicos múltiplos e bilaterais dos hemisférios cerebelosos, revelados na TAC-CE, obrigou-nos a investigar uma fonte cardíaca potencialmente embolígena.

A Ecocardiografia transtorácica bidimensional permitiu diagnosticar uma massa ecogénica na aurícula esquerda que, pela sua localização, mobilidade, e relação com as outras estruturas cardíacas, era muito sugestiva de mixoma.

Antes do aparecimento da Ecocardiografia, a detecção de massas intracardíacas estava limitada à angiografia ou à inspecção directa intraoperatória ou durante uma autópsia. A Ecocardiografia bidimensional melhorou a sensibilidade e especificidade desta técnica no diagnóstico dos mixomas.¹⁰

Alguns estudos efectuados em laboratórios com elevada experiência, apresentam uma sensibilidade rondando os 100% no diagnóstico de mixomas auriculares pela abordagem bidimensional^{1,11}. Existem, no entanto, casos de falsos negativos, sobretudo com tumores de muito pequenas dimensões e com má janela acústica ecográfica^{1,12}. Sempre que se justifique clinicamente, a ETE (Ecocardiografia transesofágica) é uma opção que tem ganho grande aceitação, pela excelente resolução que oferece das estruturas basais cardíacas e pela muito baixa incidência de complicações^{10,12,13}. Para além das capacidades diagnósticas já referidas, a Ecocardiografia permite, igualmente, identificar potenciais complicações dos tumores e comprovar a resposta à terapêutica cirúrgica.

Classicamente, o mixoma cardíaco pode manifestar-se sob o ponto de vista clínico com um ou mais sintomas de uma tríade resultante de fenómenos constitucionais, obs-

trutivos ou embólicos,^{7,10}. É importante salientar, que estes últimos podem preceder os sintomas cardíacos ou constitucionais¹⁷. O risco de embolização parece ser inversamente proporcional ao tamanho do tumor mas directamente relacionável com a consistência do mesmo, sendo maior nos tumores móveis e deformáveis¹⁰. A incidência de embolização a partir de mixoma da A.E. pode ser tão alta como 45%, com envolvimento cerebral em metade dos casos.^{14,22}

O mixoma cardíaco é uma etiologia rara de AVC isquémico^{9,15}. Estudos sugerem que o mixoma auricular existe em 0,5% dos doentes com AVC agudo, sobretudo atingindo as mulheres com mais de 50 anos, e comprometendo os territórios da circulação anterior e posterior. O conceito de que a isquémia da circulação posterior era quase exclusivamente trombótica comparativamente com a etiologia embólica, tem-se vindo a modificar, aceitando-se presentemente que 15 a 20% dos êmbolos provenientes do coração atingem a circulação posterior.¹⁶

As manifestações neurológicas de mixoma resultam de êmbolos de tecido mixomatoso e/ou de trombos aderentes à superfície do tumor^{15,17}. A embolização a nível dos vasos cerebrais pode traduzir-se por: 1 - Enfartes que podem ser múltiplos, recorrentes, manifestando-se antes ou após a ressecção cirúrgica^{9,17,18}; 2 - Crescimento de êmbolos de mixoma que se podem comportar como metástases^{1,14}; 3 - Aneurismas ou pseudoaneurismas, resultantes da aderência do tecido mixomatoso ao endotélio do vaso, invasão e deformação deste^{1,19,20}, que pode romper e formar hematomas²¹. Os aneurismas, assim como as metástases são manifestações raras, podem ser múltiplos concomitantes com o mixoma cardíaco, ou manifestarem-se tardiamente após ressecção do tumor. A primeira descrição na literatura, com confirmação histológica, de hematomas resultantes de embolização de mixoma cardíaco, foi em 1974 por Frank et al²².

O caso clínico descrito, colocou várias dúvidas quanto à etiologia dos hematomas cerebelosos aparecidos ao 7º mês de pós operatório de cirurgia cardíaca. Saliente-se que estes hematomas se formaram no mesmo território vascular dos enfartes registando-se um aumento de tamanho dos mesmos e formação de novos, num curto período de tempo, conforme identificados pelas TAC-CE, não se encontrando a doente, nessa altura sob terapêutica antiagregante plaquetária ou anticoagulante oral.

A evolução clínica, conjuntamente com a informação obtida na literatura consultada, levou-nos a especular sobre a etiologia destes hematomas. Colocámos a hipótese de uma eventual invasão das paredes arteriais por material embólico mixomatoso que levasse à formação de pequenos aneurismas cuja posterior ruptura conduzisse à formação de hematomas. Não foi pedida arteriografia cerebral para comprovar esta hipótese dada a gravidade do quadro clínico de hipertensão intracraniana que justificou intervenção neurocirúrgica urgente. Também o exame anátomo-patológico da peça operatória não pode contribuir para esclarecer a hipótese por nós equacionada, em virtude de corresponder somente à excisão subtotal de um grande hematoma com alguns sinais de organização, e por essa razão não foi evidenciado a eventual presença de tecido mixomatoso.

Por outro lado, o aspecto tomodensitométrico tão atípico em relação ao habitualmente observado nos hematomas, a sua multiplicidade e a sugestão de prováveis hemorragias sucessivas na mesma lesão apoiam a nossa hipótese diagnóstica.

Não excluimos o facto de a doente, nas 4 primeiras semanas de pós-operatório cardíaco ter estado anticoagulada com varfarina. No entanto, houve controle laboratorial regular com valores de INR entre 2-2.5, assim como o controle de TAC-CE não evidenciou qualquer imagem sugestiva de hematoma. Julgamos que, por si só, a anticoagulação oral, abandonada havia seis meses, e sem história prévia de traumatismo craneano, não justificaria a origem dos hematomas posteriormente formados.

Os mixomas são verdadeiras neoplasias, classificadas como benignas sob o ponto de vista histológico, mas com um potencial comportamento maligno, pelo que a ressecção cirúrgica imediata radical é o tratamento de escolha^{1,7,9,22}.

AGRADECIMENTOS

Aos colegas neurologistas Bravo Marques e Rui Pedrosa os nossos agradecimentos pela disponibilidade e críticas efectuadas.

BIBLIOGRAFIA

1. MARKEL M, WALLER B, ARMSTRONG W: Cardiac Myxoma - A Review. *Medicine* 1987; 66(2): 114-125
2. COLUCCI W, BRAUNWALD E: Primary tumors of the Heart In: Braunwald. *Heart Disease. A textbook of Cardiovascular Medicine*. Philadelphia: WB Saunders 1992; 44:14 51-64
3. BULKLEY BH, HUTCHINS GM: Atrial myxoma: A fifty year review *Am Heart J* 1979;97: 639-43
4. PRICHARD, RW: Tumors of the heart. Review of the subject and report of one hundred and fifty cases - *Arch Patol* 1951; 51: 98
5. MARCÃO I, MARTINS CORREIA J: Mixomas do coração direito (revisão de 63 casos da literatura). *Rev Port Cardio* 1986; 5(1): 99-109.
6. LARSSON S,LEPORE V, KENNERGREN C: Atrial myxomas: Results of 25 years experience and review of the literature. *Surgey* 1989; 105(6): 695-98
7. YUFE R, KARPATI G, CARPENTER S: Cardiac myxoma: A diagnostic challenge for the neurologist. *Neurology* 1976 Nov; 26: 1060-65
8. NASSER W, DAVIS R, DILLON J et al: Atrial myxoma. Clinical and pathologic features. *Am Heart J* 1972 May; 83(5): 694-704
9. SANDOK B, VON ESTORFF I, GIULEANI E: CNS Embolism due to Atrial myxoma. Clinical features and Diagnosis. *Arch. Neurol* 1980 Aug; 37: 485-88
10. ERRICHETTI A, WEYMAN A: Cardiac tumors and masses In: Weyman A. *Principles and Practice of Echocardiography*. Philadelphia: Lea and Febiger 1994; 36: 1135-77
11. THOMPSON J. KAPOOR W, WECHSLER L: Multiple Strokes due to Atrial Myxoma with a negative Echocardiogram. *Stroke* 1988; 19: 1570-71)
12. Cardiac masses In Feigenbaum, H: *Echocardiography*. Philadelphia: Lea and Febiger 1994; 11: 589-629
13. LEE RJ, BARTZOKIS T, YEOH T-K, GROGIN H, CHOI D, SCHNITTGER I: *Stroke* 1991; 22: 734 3
14. DESOUSA A, MULLER J, CAMPBELL R, BATNITZKY S, RANKIN L: Atrial myxoma: A Review of the neurological complications, metastases and recurrences: *J of Neurol, Neurosurg and Psychiatry*, 1978; 41: 1119-24
15. BROWNE W T, WIJDCCS E, PARISI J, VIGGIANO R: Fulminant Brain Necrosis from atrial myxoma showers: *Stroke* 1993; 24: 1090-92
16. CAPLAN L, TETTENBORN B: Vertebrobasilar Occlusive Disease: Review of Selected Aspects 2. Posterior Circulation Embolism. *Cerebrovasc. Dis* 1992; 2: 320-326
17. KNEPPER L E, BILLER J, ADAMS HP, BRUNO A: Neurological Manifestations of Atrial Myxoma. A 12-year Experience and review. *Stroke* 1988; 19: 1435-1440
18. HUTTON JT: Atrial myxoma as a cause of progressive dementia. *Arch Neurol* 1981; 38:533
19. SANDOK BA, VON ESTORFF I, GIULIANI ER: Subsequent Neurological Events in Patients With Atrial Myxoma. *Ann Neurol* 1980; 8: 305-307
20. BURTON C, JOHNSTON J: Multiple Cerebral Aneurysms and Cardiac Myxoma. *New England J.M.* 1970; 282: 35-36
21. DAMASIO H, SEABRA GOMES R, SILVA J, DAMASIO A, LOBO ANTUNES J: Multiple Cerebral Aneurysms and Cardiac Myxoma. *Arch Neurol.* 1975; 32: 269-270
22. FRANK RA, SHALEN PR, HARVEY D, BERG L, FERGUSON T, SCHWARTZ H: Atrial Myxoma with Intellectual Decline and Cerebral Growths on C T Scan. *Ann Neurol* 1979; 5: 396-400