

# MASSA INTRACARDÍACA RECIDIVANTE EM GRÁVIDA COM SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS

VÍTOR MATOS, BEATRIZ PINHEIRO, PEDRO MAIA, HELENA LEITE, ÁLVARO COELHO,  
ANTÓNIO FERNANDES

Serviço de Medicina e Serviço de Cardiologia. Centro Hospitalar de Coimbra. Coimbra

## RESUMO

As manifestações clínicas do Síndrome Antifosfolípídico (S.A.F) estão dependentes dos fenómenos tromboembólicos nos diferentes territórios vasculares do organismo. As manifestações cardíacas que frequentemente se associam a este síndrome incluem lesões valvulares e miocárdicas. Descrevemos o caso clínico de uma doente com S.A.F primário, grávida, com uma massa intra auricular direita detectada ecocardiograficamente cujas características morfológicas colocaram problemas de diagnóstico diferencial entre trombo e mixoma auricular. A evolução clínica foi complicada com embolia pulmonar por desprendimento da massa e pela sua recidiva quatro meses depois. A doente foi submetida a cirurgia cardíaca, com excisão de duas massas cujo exame anatomopatológico revelou tratar-se de trombos.

## SUMMARY

### Recurring Cardiac Mass in a Pregnant woman with antiphospholipid syndrome

Clinical manifestations of the antiphospholipid syndrome result from thromboembolic phenomena that occur in all vascular territories. Cardiac manifestations frequently associated with this syndrome include valvular and myocardial lesions. We present a case report of primary antiphospholipid syndrome in a pregnant young woman with a right atrial mass detected by echocardiography. Its morphological characteristics presented problems in establishing differential diagnosis within atrial thrombus and atrial myxoma. This case was complicated by pulmonary embolism and recurrence of the mass within four months. Cardiac surgery was performed and two masses excised. Histopathological studies showed them to be thrombotic in nature.

## INTRODUÇÃO

O Síndrome dos Anticorpos Antifosfolípidos (S.A.F.), inicialmente descrito em 1987 por Harris e cols.<sup>1</sup>, é definido pela associação de trombozes arteriais e ou venosas, abortos espontâneos recorrentes, trombocitopenia e presença de anticorpos antifosfolípidos (anticorpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico e V.D.R.L. falsamente positiva) em doentes com Lupus Eritematoso Sistémico ou outras doenças do tecido conectivo (S.A.F. Secundário) ou em doentes que não apresentam critérios suficientes para o diagnóstico de qualquer outra doença (S.A.F. Primário).

Neste contexto, apresentamos o caso clínico de uma doente grávida com Síndrome dos Anticorpos Antifosfolípidos, massa intra - auricular direita e embolia pulmonar.

## CASO CLÍNICO

**Motivo de internamento:** massa na aurícula direita, síndrome antifosfolípidos, gravidez. **História Clínica:** Doente do sexo feminino, 21 anos, com antecedentes de tromboflebitas profundas dos membros inferiores aos 15 e 18 anos. Referenciada à Consulta de Medicina do Centro Hospitalar de Coimbra por apresentar trombocitopenia ( $95 \times 10^3$  plaquetas/uL) e Tempo de Tromboplastina Parcial aumentado (53 seg/24 seg). Os exames laboratoriais realizados em Março de 1989, revelaram: Inibidor Lúpico tipo I positivo, ANA negativo, VDRL negativo, Factor Reumatoide negativo, Complementémia: C3 e CH<sub>100</sub> normais, C4 baixo. Neste contexto foi colocada a hipótese de se tratar de Síndrome dos Anticorpos Antifosfolípidos pelo que

iniciou terapêutica antiagregante plaquetar (AAS 100 mg/dia). Manteve-se assintomática até Agosto de 1991 altura em que teve parto prematuro às 31 semanas de gestação (recém-nascido com baixo peso - 1,020 Kg - falecido no período neonatal por Síndrome de Dificuldade Respiratória). Em Agosto de 1992, grávida de 18 semanas, assintomática, medicada com AAS 100 mg/dia e Prednisolona 30 mg/dia, em consulta de rotina, apresentava taquicardia persistente a 110/min. A Radiografia do Tórax (com protecção abdominal) revelou índice cardiotorácico superior a 50%. à custa do arco inferior direito. Fez Ecocardiografia que evidenciou a presença de uma massa na cavidade auricular direita, de estrutura ecodensa, pediculada, móvel, com inserção no 1/3 superior do septo interauricular, com 30x10 mm, ocupando cerca de 1/3 da cavidade auricular e fazendo procidência em diástole, para o ventrículo direito Fig. 1.

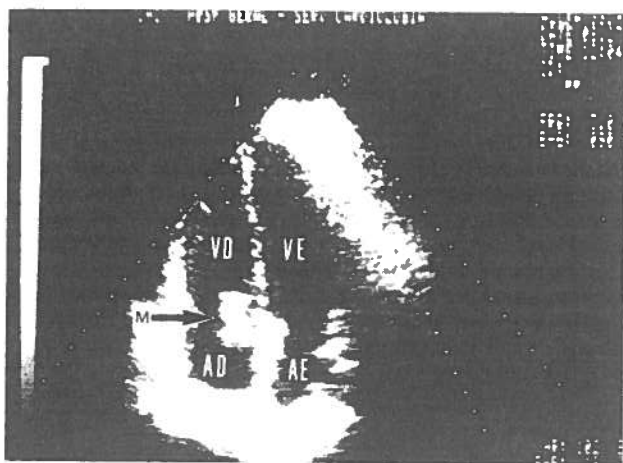


Fig. 1 — Ecocardiograma bidimensional em incidência apical 4 câmaras: massa intra - auricular direita (M), aderente ao septo inter-auricular. AD=aurícula direita, AE=aurícula esquerda, VD=ventrículo direito, VE=ventrículo esquerdo.

#### Hipoteses de diagnóstico — tumor cardíaco, trombo intracavitário, vegetação

Foi internada em 1 de Agosto de 1992 no Serviço de Medicina do Centro Hospitalar de Coimbra para fazer anticoagulação com heparina endovenosa (e.v) contínua, antiagregação plaquetária com AAS 100 mg/dia e corticoterapia com Prednisolona 40 mg/dia. À entrada: Consciente e orientada. Eupneica. Sem cianose. Apirética. Livedo reticularis nos membros inferiores. T.A.: 110/70 mm Hg. AC: rítmica, taquicardia a 120/min, sopro mesossistólico II/VI no bordo esquerdo do esterno (B.E.E.), não modificável com as mudanças de posição corporais. AP: normal. Abdómen: normal. Membros inferiores: sem sinais inflamatórios locais, sinal de Homan negativo bilateralmente. Exame neurológico sumário: normal. Análiticamente: Hb: 13,5 g/dL, GV: 4,  $1 \times 10^6$ /mL, GB: 10,  $7 \times 10^3$ /mL, Plaquetas:  $141 \times 10^3$ /uL, TP: 16/15 seg, TTP: 34/32 seg, provas de função hepática e renal normais. Imunologia: ANA:negativo, Anti ds DNA, Anti Ro: negativo, Anti La e Anti SM negativos, VDRL: negativo, Inibidor Lúpico tipo I: positivo, Anticorpo anticardiolipina: negativo, Complementémia: C3, C4 e  $CH_{100}$ : normais. Sedimento urinário: sem alterações. Electrocardio-

grama: taquicardia sinusal a 110/min. O caso foi apresentado no Serviço de Cirurgia Cardiotorácica dos Hospitais da Universidade de Coimbra, tendo sido decidido manter a terapêutica já instituída, fazer controle ecográfico cardíaco e obstétrico, efectuar cirurgia cardíaca e cesariana no mesmo tempo operatório, quando existisse viabilidade fetal.

**Evolução** — No dia 21/09/92, mantendo níveis aceitáveis de hipocoagulação, teve episódio de dispneia súbita, taquipneia (50 ciclos/min), palpitações, arrepios, dor tipo pontada na região dorsal direita, tosse seca, cianose dos lábios e extremidades, hipertermia (38,5 °C), TA: 80/40 mmHg, taquicardia a 130/min, diminuição do murmúrio vesicular na face posterior da base do hemitorax direito. Gasimetria arterial: PaO<sub>2</sub>: 51 mmHg; PaCO<sub>2</sub>: 24,8 mmHg; pH: 7,489; HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: 19 mEq/L; TGO: 63; TGP: 118, LDH: 440, TPT: 48/25 seg. Electrocardiograma: Taquicardia sinusal a 130/min, desvio direito do eixo eléctrico no plano frontal (120°), alterações da repolarização com ondas T negativas nas derivações inferiores e precordiais direitas. Radiografia do Tórax (com protecção abdominal): cardiomegália, dilatação das cavidades direitas e do tronco da artéria pulmonar Fig. 2. O Ecocardiograma efectuado revelou desaparecimento da massa intra auricular direita, dilatação das cavidades direitas, hipertensão pulmonar (P.Sistólica da Artéria Pulmonar: 64 mmHg) Fig. 3.

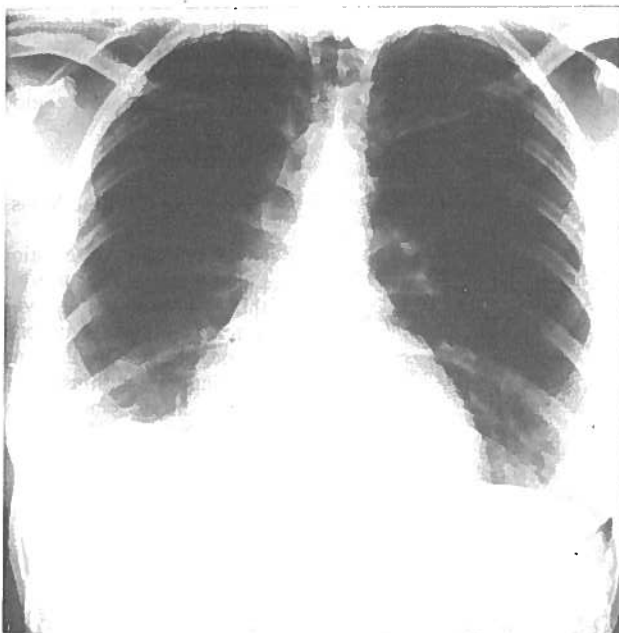


Fig. 2 — Radiografia do Tórax PA: Cardiomegália, dilatação das cavidades direitas e do tronco da artéria pulmonar.

#### Diagnóstico — embolia pulmonar por desprendimento da massa intra-auricular.

Transferida para a Unidade Coronária. Iniciou oxigenoterapia por máscara de Venturi com FiO<sub>2</sub> de 35%, e Ceftazidima mantendo Heparina e.v., Prednisolona e AAS. Melhorou clinicamente, mas persistiu dispneia para pequenos esforços, tosse seca, cianose labial e hipoxémia (PaO<sub>2</sub>: 70 mmHg) apesar da oxigenoterapia. Às 30 semanas de

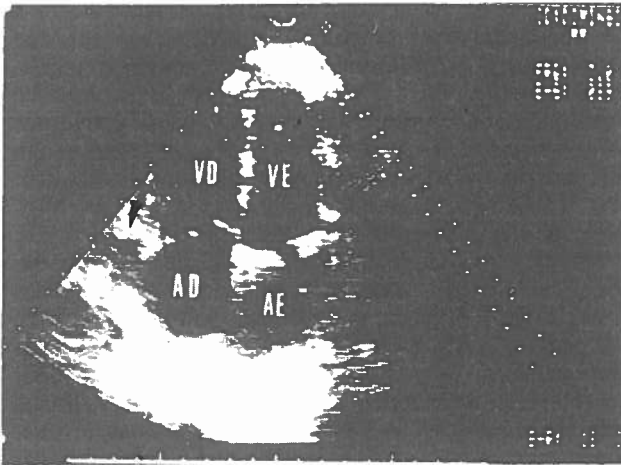


Fig. 3 — Ecocardiograma bidimensional em incidência apical 4 câmaras: desaparecimento da massa intra - auricular direita e dilatação das cavidades direitas (ver legendas da fig 1)

gestação, iniciou contracções uterinas dolorosas decidindo-se realizar cesariana electiva que decorreu sem complicações (recém-nascido, do sexo feminino, com peso de 1, 200 kg e Apgar 9 no 1º minuto). Transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente (U.C.I.P.). O pós-operatório decorreu sem incidentes, mantendo anticoagulação com Heparina e.v. e corticoterapia com Hidrocortisona e.v.. Foi extubada ao 1º dia, gasimetria arterial: pH: 7, 474; PaCO<sub>2</sub>: 28, 4 mmHg; PaO<sub>2</sub>: 107 mmHg; HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: 21 mEq/L (com O<sub>2</sub> nasal a 3 L/min). Dez dias após a cesariana, episódio de dor torácica, à direita, de características pleuríticas, acompanhada de tosse, expectoração mucopurulenta, hipertermia (39º C), taquipneia. TA: 120/80 mmHg, taquicardia, sopro mesossistólico grau II/VI no B.E.E., diminuição do murmúrio vesicular nos 2/3 inferiores do hemitorax direito. Radiografia do Tórax: imagem de condensação de forma triangular de base externa no 1/3 médio do hemitorax direito Fig. 4. Electrocardiograma: taquicar-

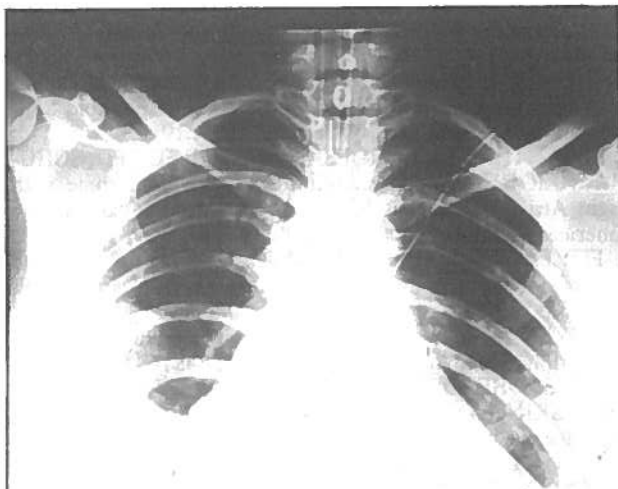


Fig. 4 — Radiografia do Tórax PA: Imagem de condensação triangular de base externa no 1/3 inferior do hemitorax direito.

dia sinusal a 130/min. Desvio direito do eixo eléctrico. Gasimetria arterial: pH: 7, 470, PaCO<sub>2</sub>: 30 mmHg, PaO<sub>2</sub>: 60 mmHg (sem O<sub>2</sub>).

**Hipóteses Diagnósticas** — Novo episódio de embolia pulmonar, Infecção secundária a enfarte pulmonar prévio.

Novamente transferida para a U.C.I.P. no dia 26/10/92, iniciou ventilação mecânica por apresentar insuficiência respiratória aguda (PaO<sub>2</sub>: 42 mmHg) sendo extubada ao segundo dia. Regressou ao Serviço de Medicina sem queixas dolorosas, mantendo tosse seca e diminuição do murmúrio vesicular na região posterior e lateral do hemitorax direito apesar de melhoria radiológica. Gasimetria arterial (com O<sub>2</sub> por máscara FiO<sub>2</sub> de 24%): pH: 7, 48; PaCO<sub>2</sub>: 35, 4 mmHg; PaO<sub>2</sub>: 85 mmHg; HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: 26, 9 mEq/L; Iniciou anticoagulação oral. Provas funcionais respiratórias com alteração ventilatória de tipo restritivo, amputação da capacidade pulmonar total de 30% e diminuição marcada da difusão alveolo capilar do CO. Hipoxémia em repouso. Ecocardiograma de controlo: sem alterações.

Alta para o domicílio no dia 13/11/92, com persistência de tosse seca e dispneia para médios esforços, medicada com Varfarina 5 mg/dia e Prednisolona: 30 mg/dia. Observada em Consulta Externa de Medicina, com as mesmas queixas, fez ecocardiograma de controlo no dia 27/01/93 que revelou o reaparecimento de duas massas intra-auriculares direitas, uma de 15x10 mm aderente á parede livre da aurícula direita, pediculada, móvel e outra de 10x10 mm, sésil, aderente ao septo interauricular Fig. 5.

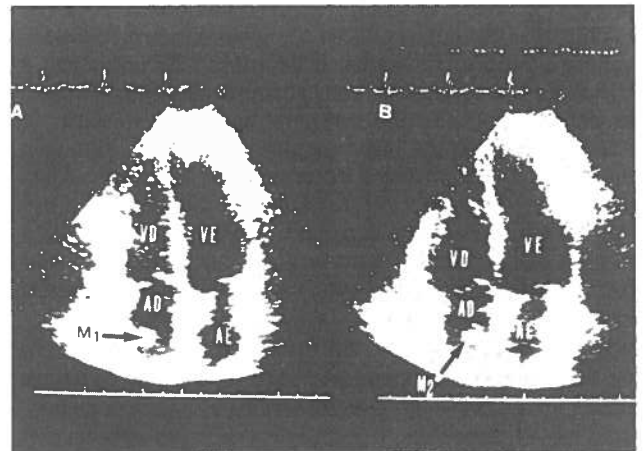


Fig. 5 — Ecocardiograma bidimensional em incidência apical 4 câmaras: Presença de duas massas (M1, M2) intra-auriculares direitas.

Reinternada (Serviço de Cardiologia do Centro Hospitalar de Coimbra), iniciou anticoagulação com heparina e.v. contínua, AAS e Prednisolona orais. Novamente discutido o caso no Serviço de Cirurgia Cardiotorácica dos HUC foi aceite para cirurgia cardíaca. Operada dia 12/02/93, foram removidas duas massas intra-auriculares direitas, existentes nas desembocaduras do seio coronário e da veia cava inferior. O exame anatomopatológico revelou tratar-se de trombos. O pós-operatório decorreu sem incidentes, retomou anticoagulação com dicumarínicos, não se constatando até à data, recidiva das massas intracardíacas nos ecocardiogramas realizados seriadamente.

## DISCUSSÃO

A presença de anticorpos antifosfolípidos (anticoagulante lúpico, anticardiolipina e VDRL falsamente positivo) em circulação, condiciona alterações da hemostase, com desequilíbrio entre os factores de trombose e fibrinólise, predispondo à formação de trombos intravasculares<sup>2</sup>. Este síndrome, para além das manifestações obstétricas (abortos precoces e de repetição)<sup>3</sup>, tem ultimamente originado grande interesse em virtude das múltiplas manifestações clínicas que pode assumir, decorrentes da formação de trombos nos sistemas neurológico (AVC, AIT, demência por multienfartes cerebrais, mielopatia transversa, enxaqueca, coreia)<sup>4</sup>, cardíaco (enfarte do miocárdio, disfunção ventricular, insuficiência aortica e mitral, oclusão precoce de by-pass coronário)<sup>5</sup>, respiratório (embolia pulmonar, hipertensão pulmonar), renal (tromboses das veias e artérias renais), digestivo (trombose das veias supra hepáticas), endócrino (trombose das supra renais), osteoarticular (necrose óssea asséptica). O reconhecimento da possibilidade da existência de trombos intracardíacos como manifestação do S.A.F.<sup>6, 7</sup>, é importante porque, para além da gravidade das complicações embólicas que podem originar (de que é exemplo o caso que descrevemos), também podem mimetizar os aspectos clínicos dos tumores cardíacos primários, nomeadamente o mixoma<sup>8</sup>. Os sintomas gerais (febre, mialgias, artalgias, fadiga, emagrecimento), VS elevada, anemia, leucocitose, trombocitopenia e hipocomplementémia são achados frequentes em ambas as situações<sup>9</sup>. Os fenómenos embólicos nos tumores cardíacos podem ser secundários à fragmentação do próprio tumor ou à deposição de plaquetas e fibrina na sua superfície, com posterior desenvolvimento de doença tromboembólica pulmonar ou sistémica. A presença de trombos intravasculares no S.A.F. primário tem sido frequentemente documentada na literatura médica recente<sup>9</sup>, no entanto a presença de trombos murais intracardíacos foi raramente descrita<sup>5, 6</sup>. Neste caso, a presença de uma massa intracardíaca colocou-nos perante os diagnósticos diferenciais de tumor cardíaco primário, trombo intracardíaco ou vegetação, em que os exames complementares imagiológicos não invasivos não permitiram um diagnóstico pré-operatório seguro. As características morfológicas fornecidas pela ecocardiografia (massa pediculada, móvel, superfície lisa, inserida no septo interauricular), poderiam levar-nos a supor tratar-se de um mixoma, o tumor cardíaco mais frequente, com maior prevalência no sexo feminino, em idades jovens e localizado nas cavidades auriculares. No entanto, o contexto da doença de base, predispondo à formação de trombos intravasculares e a recidiva precoce da massa, com o aparecimento de duas novas formações, são argumentos a favor da hipótese de trombo, o que foi confirmado pelo diagnóstico anatomopatológico. A Tomografia Axial Computorizada e a Resonância Magnética Nuclear, pelas suas capacidades de caracterização morfológica tecidual, são também exames fundamentais no estudo das massas intracardíacas<sup>10</sup>, não tendo sido realizadas neste caso pelo facto de a doente se encontrar grávida. São múltiplos os casos descritos de associação de abortos espontâneos recorrentes e morte fetal em mulheres com S.A.F. sendo muito raro que as gestações cheguem a termo e que os recém-nascidos sejam normais

na ausência de tratamento adequado. Relativamente à abordagem terapêutica do S.A.F., é do consenso geral que na ausência de trombocitopenia grave, fenómenos embólicos ou gravidez, estes doentes não devem ser submetidos a qualquer terapêutica ou serem antiagregados com doses baixas de A.A.S. Na presença destas situações clínicas têm sido propostos vários esquemas terapêuticos: corticoterapia, dipiridamol, heparina, varfarina, citostáticos, plasmaferese ou imunoglobulina humana em altas doses, consoante a gravidade e as particularidades do caso. No nosso caso, dada a contraindicação dos anticoagulantes orais, usámos heparina endovenosa durante a gravidez, associada a AAS e Prednisolona, pelo facto de existir trombocitopenia e inibidor lúpico positivo. As terapêuticas referidas, na ausência de grande experiência clínica, baseiam-se em casos isolados, pelo que o seu uso deve ser ponderado pontualmente, enquanto se aguardam resultados de estudos controlados.

## AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem aos colegas Manuel Antunes e Matos Beja pela colaboração prestada.

## BIBLIOGRAFIA

- HARRIS EN, BAGULEY E, ASHERSON RA, HUGHES GRV.: Clinical and serological features of the antiphospholipid syndrome (APS) abstract. *Br J Rheumatol* 1987; 26:19.
- NARDONE SOSCIA P, ROMAIN P.L.: Antiphospholipid Antibodies: is there a role in cardiac valvular disease and its thromboembolic complications? (editorial). *Cardiology* 1992, Vol 80 (1), 1-6.
- LOCKSHIN MD, SAMMARITANO LR, BRANCH DW et al.: Antiphospholipid antibodies and fetal loss. *The New England Journal of Medicine*. 1992; 326 (14): 951-954.
- TAVARES V, FIGUEIREDO G, BRANCO J C, SILVA J C, SANTOS J, VIANA QUEIROZ EM.: Síndrome dos Anticorpos Antifosfolípidos: *Acta Reuma. Port.* 1989; XIV (4): 239-248.
- GALVE E, ORDI J, BARQUINERO J et al.: Valvular heart disease in primary antiphospholipid syndrome. *Annals of Internal Medicine* 1992; 116: 293-298
- GERTNER E, LEATHERMAN JW.: Intracardiac Mural Thrombus Mimicking Atrial Myxoma in the Antiphospholipid Syndrome. *The Journal of Rheumatology*. 1992; 19: 8.
- LEVENTHAL LJ, BOROFKY MA, BERGEY PD, SCHUMACHER RH.: Antiphospholipid Antibody Syndrome with Right Atrial Thrombosis Mimicking an Atrial Myxoma. *The American Journal of Medicine*. 1989; Vol 87, July.
- FITZPATRICK AP, LANHAM JG, DOYLE DV.: Cardiac tumors simulating collagen vascular disease. *Br Heart Journal*. 1986; 55: 592-595.
- MEYER O.: Anticorps anticardiolipine en pathologie arterielle périphérique. *Arch. Mal. Coeur* 1991; 84: 1645-51.
- FRÉEDBERG RS, KRONZON I, RUMANICK WM, LIEBESKIND D.: The contribution of magnetic resonance imaging to the evaluation of intracardiac tumors diagnosed by echocardiography. *Circulation* 1988; 77: 96-103.
- KAMASHTA A M, WALLINGTON T.: Management of the antiphospholipid syndrome. *Annals of Rheumatic Diseases* 1991; 50: 959-962.