

BMJ Best Practice

Mixoma atrial

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	5
Prevenção	6
Rastreamento	6
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	8
Anamnese e exame físico	9
Exames diagnóstico	11
Diagnóstico diferencial	12
Critérios de diagnóstico	13
Tratamento	14
Abordagem passo a passo do tratamento	14
Visão geral do tratamento	14
Opções de tratamento	16
Novidades	18
Acompanhamento	19
Recomendações	19
Complicações	19
Prognóstico	20
Recursos online	22
Referências	23
Imagens	25
Aviso legal	32

Resumo

- ◇ O mais comum entre os raros tumores cardíacos primários benignos.
- ◇ Comumente encontrado no átrio esquerdo e geralmente ligado ao septo.
- ◇ Os sintomas de apresentação mais comuns são sintomas de obstrução da valva mitral, seguidos por manifestações embólicas. Os sintomas constitucionais incluem febre, fadiga e perda de peso.
- ◇ O único tratamento definitivo é cirúrgico.

Definição

O mixoma é o tumor cardíaco mais comum e constitui 50% de todos os tumores cardíacos benignos em adultos, mas representa apenas 15% desses tumores em crianças. Cerca de 75% dos tumores cardíacos primários são benignos. A maioria dos mixomas é encontrada no átrio esquerdo (75%) e em frequências decrescentes no átrio direito, ventrículo direito e ventrículo esquerdo.

[Fig-1]

[Fig-2]

Epidemiologia

Tumores cardíacos primários, malignos e benignos, são extremamente raros. A incidência relatada em uma série de autópsias é de 1 a 30 em 100,000 indivíduos.[1] O mixoma é o tumor cardíaco mais comum e constitui 50% de todos os tumores cardíacos benignos em adultos. Ele não é tão comum em crianças, sendo responsável por apenas 15% desses tumores. Cerca de 75% dos tumores cardíacos primários são benignos. A maioria dos mixomas é encontrada no átrio esquerdo (75%) e em frequências decrescentes no átrio direito, ventrículo direito e ventrículo esquerdo. A incidência de mixomas atinge o seu pico entre os 40 e 60 anos de idade. Eles são mais comuns em mulheres, com uma razão de mulheres/homens de 3:1.[2]

Em um estudo sobre mixoma cardíaco realizado na Índia, dados referentes à localização do tumor, às características clínicas e à predominância em mulheres mostraram-se similares àqueles apurados em outros estudos, embora a idade média na apresentação tenha sido de 37.1 anos.[3] Em um estudo realizado na Áustria e no Japão, as características clínicas e os dados demográficos basais mostraram-se similares àqueles de outros países desenvolvidos.[4] [5]

Etiologia

A etiologia exata do mixoma atrial é desconhecida, e a maioria dos casos é esporádica. Mixomas atriais familiares têm uma transmissão autossômica dominante, mas esses casos são responsáveis por <10% do total. Embora os mixomas familiares possam ser transmitidos sem distúrbios associados, eles podem apresentar-se como um componente do complexo de Carney, uma doença autossômica dominante que abrange mixomas em vários locais, tumores endócrinos e pigmentação cutânea mosqueada.[6] [7] [8]

Fisiopatologia

A origem exata das células dos mixomas permanece incerta, mas acredita-se que elas derivem de remanescentes de células subendocárdicas ou de células mesenquimais multipotentes na região da fossa oval, que podem se diferenciar em uma variedade de linhagens celulares. A hipótese é que o mixoma cardíaco se origine de uma célula-tronco pluripotencial e que as células do mixoma expressem uma variedade de antígenos e de outros marcadores endoteliais.

Os mixomas podem ter forma pedunculada com uma base curta e larga (85% dos mixomas), mas formas sésseis também podem ocorrer.[2] Os mixomas têm coloração branca, amarelada ou acastanhada e são frequentemente recobertos por trombos.[9] O tumor varia de 1 cm a 15 cm e pode pesar de 15 g a 180 g.[2] A superfície do mixoma é lisa na maioria dos casos, mas também pode ser fríavel ou vilosa. O mixoma do tipo viloso ou papilar tem uma superfície que consiste em múltiplas extensões frágeis, gelatinosas e vilosas

finas ou muito finas que tendem a se fragmentar espontaneamente, estando associadas a fenômenos embólicos.[10] Histologicamente, os mixomas são compostos de células do mixoma (escamosas), células endoteliais, células de músculo liso e por uma forma indiferenciada incorporada em uma substância fundamental amorfa composta por mucopolissacarídeos ácidos e são recobertos por endotélio.[11]

Classificação

Tumores cardíacos primários benignos

O mixoma atrial é um dentre uma variedade de tumores cardíacos primários benignos:

- Mixoma
- Fibroelastoma papilífero
- Fibroma
- Lipoma
- Rabdomioma.

Rastreamento

Em razão do potencial de transmissão autossômica dominante, a família imediata deve ser rastreada com ecocardiografia. O teste genético não é realizado como rotina, mas pacientes com complexo de Carney podem apresentar mutações no gene *PRKAR1α*. Como esse distúrbio é transmitido como um padrão autossômico dominante, os parentes de primeiro grau apresentam risco de desenvolver mixomas cardíacos. Pode ser oferecido a eles o teste genético, para que possam ser acompanhados rigorosamente com ecocardiografia periódica.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma mulher de 40 anos apresenta-se com dispneia que piora quando está em decúbito lateral esquerdo. Ela sofreu um episódio de perda da consciência inexplicado cerca de 1 semana atrás. O exame clínico mostra sopro diastólico, que se revela proeminente quando a paciente está em decúbito lateral esquerdo. Há estase jugular, e o exame torácico revela estertores finos que não são eliminados com a tosse. A radiografia torácica mostra congestão pulmonar, e a ecocardiografia mostra uma massa no átrio esquerdo ligada ao septo atrial.

Caso clínico #2

Um homem de 58 anos apresenta-se com dispneia. A radiografia torácica mostra derrame pleural e artérias pulmonares aumentadas. A ecocardiografia mostra uma grande massa no átrio direito.

Outras apresentações

Os pacientes podem apresentar-se com sintomas inespecíficos, como fadiga, tosse, febre baixa, artralgia, mialgia, perda de peso e rash eritematoso, e com achados laboratoriais de anemia e níveis elevados de velocidade de hemossedimentação (VHS), proteína C-reativa e gamaglobulina. A presença de trombocitopenia, baqueteamento digital, cianose ou fenômeno de Raynaud é menos comum.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico baseia-se no quadro clínico e no achado de uma massa cardíaca (geralmente no átrio esquerdo) na ecocardiografia. A massa cardíaca no átrio surge mais comumente (em 80% dos casos) na região da fossa oval septal.[2] O diagnóstico é confirmado por exame histológico. A amostra histológica é coletada por cirurgia ou por biópsia via toracotomia ou abordagem transvenosa.

[Fig-1]

[Fig-3]

[Fig-4]

[Fig-2]

História e exame físico

A maioria dos quadros clínicos relacionados a mixomas resulta da obstrução da valva mitral (síncope, dispneia e edema pulmonar) seguida por manifestações embólicas.[2] [10] Outros sintomas incluem perda de peso, fadiga, febre inexplicada e anemia. O mixoma atrial pode resultar em morte súbita. O mixoma que envolve o átrio direito pode apresentar-se com embolia pulmonar. O exame físico pode revelar um sopro sistólico ou diastólico sugestivo de estenose mitral. Um "plop" do tumor também pode ser ouvido (um som diastólico de baixa frequência audível com o prolapso do tumor para o ventrículo esquerdo). [Texas Heart Institute: heart sounds auscultation] [2] [10] Em um estudo, os achados mais comuns na ausculta foram sopro sistólico (em 50% dos casos), primeira bulha cardíaca hiperfonética

(32%), estalido de abertura (26%) e sopro diastólico (15%).^[10] O sopro sistólico pode ser causado por danos valvares, insuficiência na coaptação dos folhetos ou estenose da via de saída pelo tumor. O sopro diastólico está presente em virtude da obstrução da valva causada pelo mixoma. O "plop" do tumor pode ser confundido com um estalido de abertura mitral ou com uma terceira bulha cardíaca e pode ser detectado em até 15% dos casos.^[2] Em um estudo, foram detectadas anormalidades na ausculta cardíaca em 64% dos pacientes.^[2] O exame torácico pode revelar crepitações finas consistentes com edema pulmonar.

O exame físico dos membros também pode revelar sinais de fenômenos embólicos. Os sinais variam dependendo do território vascular envolvido. O envolvimento dos vasos cerebrais resulta em sinais neurológicos; o envolvimento das artérias coronárias pode resultar em infarto agudo do miocárdio; a obstrução intestinal pode resultar em intestino isquêmico; e a obstrução arterial periférica pode resultar em isquemia com risco para o membro.

Exames por imagem

As investigações iniciais são ecocardiografia, ECG e radiografia torácica, seguidos por TC ou RNM. A TC e a RNM proporcionam melhor delineamento da massa intracardíaca, da extensão do tumor e das estruturas extracardíacas. Além disso, fornecem definição anatômica para o planejamento pré-operatório. Elas também ajudam a identificar se a massa é sólida, hemorrágica ou adiposa.

[Fig-1]

[Fig-3]

[Fig-5]

Exames de sangue

As anormalidades no exame de sangue podem incluir:

- Anemia (49% dos pacientes)
- Gamaglobulina sérica elevada (45% dos pacientes)
- Velocidade de hemossedimentação (VHS) elevada (55% dos pacientes)
- Níveis séricos de proteína C-reativa elevados (75% dos pacientes).^[10]

Biópsia

A biópsia é útil em determinados quadros clínicos, como na diferenciação entre trombo e tumor, caso essa diferenciação ainda não tenha sido feita por ecocardiografia ou por exames de RNM/TC. Ela também é útil na identificação de tumores que não possam ser considerados para ressecção cirúrgica (por exemplo, tumores cardíacos metastáticos). A biópsia fornece um diagnóstico histológico; assim, o paciente pode ser submetido à quimioterapia apropriada.

Fatores de risco

Fortes

sexo feminino

- O mixomas são mais comuns em mulheres que em homens, com uma razão de 3:1.^[2]

idade de 40-60 anos

- A incidência de mixomas atinge o seu pico entre os 40 e 60 anos de idade.

Fracos

história familiar de mixoma atrial

- Alguns mixomas cardíacos são familiares e foram descritos em relação ao complexo de Carney. Trata-se de uma doença autossômica dominante associada a mixomas cardíacos, mixomas em outras regiões (cutâneas ou mamárias), lesões cutâneas hiperpigmentadas, hiperatividade das glândulas adrenais ou testiculares e tumores hipofisários.

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Os principais fatores de risco incluem história familiar, idade de 40 a 60 anos e sexo feminino.

dispneia (comum)

- Um estudo constatou que a dispneia é o sintoma mais comum e está presente em >50% dos pacientes.^[10]

síncope (comum)

- Sintomas iniciais comuns estão relacionados com a obstrução da valva mitral (tontura, síncope, edema pulmonar, ICC), que está presente em >50% dos pacientes.^[2] Foi constatado que a síncope, isoladamente, é o sintoma manifesto em 14% dos pacientes.^[10]

tontura (comum)

- Sintomas iniciais comuns estão relacionados com a obstrução da valva mitral (tontura, síncope, edema pulmonar, ICC), que está presente em >50% dos pacientes.^[2]

insuficiência cardíaca congestiva (ICC)/edema pulmonar (comum)

- Sintomas iniciais comuns estão relacionados com a obstrução da valva mitral (tontura, síncope, edema pulmonar, ICC), que está presente em >50% dos pacientes.^[2]

manifestações embólicas (comum)

- As manifestações embólicas estão presentes em 16% a 27% dos pacientes.^[2] ^[10]

sopro sistólico ou diastólico (comum)

- Em um estudo, os achados mais comuns na ausculta foram sopro sistólico (em 50% dos pacientes), primeira bulha cardíaca hiperfonética (32%), estalido de abertura (26%) e sopro diastólico (15%).^[10]

"plop" do tumor (incomum)

- É possível ouvir um "plop" do tumor em até 15% dos pacientes.^[2]

Outros fatores de diagnóstico

perda de peso (comum)

- Cerca de 34% dos pacientes apresentam sintomas constitucionais ou sistêmicos (febre, perda de peso, fadiga, mialgia, artralgia, fenômeno de Raynaud).[2]

fadiga (comum)

- Cerca de 34% dos pacientes apresentam sintomas constitucionais ou sistêmicos (febre, perda de peso, fadiga, mialgia, artralgia, fenômeno de Raynaud).[2]

febre (comum)

- Cerca de 34% dos pacientes apresentam sintomas constitucionais ou sistêmicos (febre, perda de peso, fadiga, mialgia, artralgia, fenômeno de Raynaud).[2] Constatou-se a presença de febre em 20% a 32% dos pacientes.[2] [10]

palidez (comum)

- Um sinal de anemia. Constatou-se a presença de anemia em 15% a 49% dos pacientes.[2] [10]

artralgia (comum)

- Cerca de 34% dos pacientes apresentam sintomas constitucionais ou sistêmicos (febre, perda de peso, fadiga, mialgia, artralgia, fenômeno de Raynaud).[2]

Fenômeno de Raynaud (comum)

- Cerca de 34% dos pacientes apresentam sintomas constitucionais ou sistêmicos (febre, perda de peso, fadiga, mialgia, artralgia, fenômeno de Raynaud).[2]

primeira bulha cardíaca hiperfonética (comum)

- Em um estudo, os achados mais comuns na ausculta foram sopro sistólico (em 50% dos pacientes), primeira bulha cardíaca hiperfonética (32%), estalido de abertura (26%) e sopro diastólico (15%).[10]

estalido de abertura (comum)

- Em um estudo, os achados mais comuns na ausculta foram sopro sistólico (em 50% dos pacientes), primeira bulha cardíaca hiperfonética (32%), estalido de abertura (26%) e sopro diastólico (15%).[10]

Complexo de Carney (incomum)

- Os mixomas podem fazer parte desta neoplasia familiar múltipla, que inclui mixomas em vários locais, tumores endócrinos e pigmentação cutânea mosqueada.[6] [7] [8]

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
ecocardiograma <ul style="list-style-type: none"> A massa atrial é mais comumente observada no átrio esquerdo. [Fig-1] [Fig-3] 	observa-se massa atrial
eletrocardiograma (ECG) <ul style="list-style-type: none"> As anormalidades eletrocardiográficas estão presentes em cerca de 60% dos pacientes.[2] A hipertrofia do átrio esquerdo representa a anormalidade mais comum e é encontrada em aproximadamente 35% dos pacientes. 	achados inespecíficos: por exemplo, hipertrofia do átrio esquerdo, distúrbio do ritmo, anormalidades do sistema de condução
Hemograma completo <ul style="list-style-type: none"> Constatou-se a presença de anemia em 15% a 49% dos pacientes.[2] [10] 	redução de hemoglobina (Hb) e hematócrito (Hct); leucocitose, trombocitopenia
radiografia torácica	cardiomegalia, edema pulmonar, ocasionalmente calcificações no mixoma cardíaco

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
Velocidade de hemossedimentação (VHS) <ul style="list-style-type: none"> Encontrada em 55% dos pacientes.[10] 	aumentada
proteína C-reativa <ul style="list-style-type: none"> Encontrada em 75% dos pacientes.[10] 	aumentada
eletroforese de proteínas <ul style="list-style-type: none"> Encontrados em 45% dos pacientes.[10] 	níveis aumentados de gamaglobulina
tomografia computadorizada (TC) do tórax <ul style="list-style-type: none"> A TC e a RNM proporcionam melhor delineamento da massa intracardíaca, da extensão do tumor e das estruturas extracardíacas. Além disso, fornecem definição anatômica para o planejamento pré-operatório. Também ajudam a identificar se a massa é sólida, hemorrágica ou adiposa. [Fig-5] 	diferenciação entre massa e trombo
ressonância nuclear magnética (RNM) do tórax <ul style="list-style-type: none"> A TC e a RNM proporcionam melhor delineamento da massa intracardíaca, da extensão do tumor e das estruturas extracardíacas. Além disso, fornecem definição anatômica para o planejamento pré-operatório. Também ajudam a identificar se a massa é sólida, hemorrágica ou adiposa. 	diferenciação entre massa e trombo

Exame	Resultado
biópsia <ul style="list-style-type: none"> A abordagem para biópsia de tumor cardíaco é individualizada. A amostra histológica pode ser coletada via toracotomia ou por abordagem transvenosa ou transcutânea. 	diferenciação entre massa e trombo; fornece diagnóstico histológico

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Estenose mitral	<ul style="list-style-type: none"> Pode não haver diferenças quanto aos sinais e sintomas. 	<ul style="list-style-type: none"> O eletrocardiograma (ECG) revelará quase sempre hipertrofia do átrio esquerdo. A ecocardiografia revelará estenose da valva mitral.
Endocardite infecciosa	<ul style="list-style-type: none"> A presença de síncope é incomum como sintoma manifesto na endocardite infecciosa. Pacientes com endocardite podem apresentar febre, petéquias, esplenomegalia, história de abuso de drogas, endocardite prévia ou valvas protéticas. Caso contrário, pode não haver sinais e sintomas de diferenciação relevantes. 	<ul style="list-style-type: none"> A ecocardiografia revelará vegetação valvar. A hemocultura indica o organismo causador.
Trombo atrial	<ul style="list-style-type: none"> Pode não haver diferenças quanto aos sinais e sintomas. [Fig-6] [Fig-7] 	<ul style="list-style-type: none"> A ecocardiografia ou a tomografia computadorizada/ressonância nuclear magnética (TC/RNM) revelará o trombo. A ecocardiografia também identificará o cateter que está comumente associado com a formação do trombo. Uma biópsia transvenosa raramente será indicada.
Doença do tecido conjuntivo	<ul style="list-style-type: none"> Sintomas de artralgia e fadiga, e sinais periféricos de vasculite. Síncope e insuficiência cardíaca aguda são sintomas manifestos incomuns. 	<ul style="list-style-type: none"> Fatores antinucleares (FANs) específicos no sangue podem identificar o processo da doença. Achados eletrocardiográficos em doenças do tecido conjuntivo são inespecíficos e sem outros sinais e sintomas de diferenciação.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Outro tumor cardíaco	<ul style="list-style-type: none"> • Pode não haver diferenças quanto aos sinais e sintomas. 	<ul style="list-style-type: none"> • Estudos de imagem (por exemplo, TC e RNM) revelarão tumor cardíaco.

Critérios de diagnóstico

Não há critérios específicos. O diagnóstico baseia-se no quadro clínico e no achado de uma massa cardíaca (geralmente no átrio esquerdo). A massa cardíaca no átrio surge mais comumente (em 80% dos casos) na região da fossa oval septal.^[2] O diagnóstico é confirmado por exame histológico. A amostra histológica é coletada por cirurgia ou por biópsia via toracotomia ou abordagem transvenosa.

Abordagem passo a passo do tratamento

O único tratamento definitivo do mixoma cardíaco é por remoção cirúrgica. A cirurgia deve ser realizada o mais rápido possível. O momento ideal para a cirurgia é ditado pela condição geral do paciente, pelos quadros clínicos associados e pela disponibilidade de um cirurgião experiente. Antes da cirurgia, ou em casos em que a cirurgia não é uma opção, todos os quadros clínicos associados, como insuficiência cardíaca, arritmias ou fenômenos embólicos, devem ser tratados.

Tratamento

Em geral, após esternotomia medianas, o mixoma é removido cirurgicamente por meio de derivação cardiopulmonar e parada cardíaca controlada com o uso de solução cardioplégica. O tumor é removido por atriotomia direita ou esquerda ou por atriotomia combinada, dependendo do respectivo local e extensão. A escolha da técnica também depende dos quadros clínicos associados que necessitem de intervenção cirúrgica, como reparo ou substituição valvar e cirurgia de revascularização miocárdica (CRM). No período pós-operatório, não há recomendações definitivas para anticoagulação quando o mixoma é removido. Indica-se o uso de aspirina no pós-operatório no caso de ocorrência de um evento embólico no presente ou no passado. Entretanto, há falta de uma terapia baseada em evidências para essa abordagem.

Pode ser necessário realizar uma terapia medicamentosa para o tratamento de quadros clínicos associados, como arritmias, insuficiência cardíaca e embolia.

- As arritmias são tratadas com o antiarrítmico apropriado até que a cirurgia possa ser realizada.
- Se houver qualquer evidência de insuficiência cardíaca residual, poderão ser necessárias terapias de longo prazo apropriadas (por exemplo, betabloqueadores, inibidores da ECA e furosemida) em casos individuais.
- Não existem diretrizes nem recomendações quanto ao tratamento de fenômenos embólicos em casos de mixoma. O único tratamento definitivo é a remoção cirúrgica do tumor cardíaco.
- O tratamento de fenômenos embólicos depende do território vascular envolvido. Em casos de envolvimento dos grandes vasos, a anticoagulação é iniciada com base no diagnóstico inicial de oclusão vascular, mas o tratamento definitivo é por remoção cirúrgica do tecido mixomatoso.[12]
- A massa oclusiva, diferentemente da trombose coronária aguda, não é composta principalmente por um trombo rico em plaquetas. Assim, tanto a trombólise intracoronária quanto a revascularização mecânica podem ser malsucedidas em pacientes que apresentem infarto agudo do miocárdio (IAM) causado por mixoma cardíaco.[13] [14]

Pacientes com comorbidades extensivas com prognóstico desfavorável, e que não se qualificam para cirurgia cardíaca, são tratados de maneira conservadora, com terapia medicamentosa dirigida a essas complicações específicas que possam ocorrer. O papel da anticoagulação nesses pacientes não está estabelecido e deve ser individualizado.

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo		(resumo)
candidato à cirurgia		
	1a	ressecção do mixoma (atriotomia)
	adjunto	reparo/substituição valvar e/ou cirurgia de revascularização miocárdica (CRM)
	adjunto	aspirina no pós-operatório
	adjunto	tratamento de disritmia, embolização e/ou insuficiência cardíaca
não candidato à cirurgia		
	1a	tratamento de disritmia, embolização e/ou insuficiência cardíaca

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo

candidato à cirurgia

1a **ressecção do mixoma (atriotomia)**

» Em geral, após esternotomia mediana, o mixoma é extraído cirurgicamente por meio de derivação cardiopulmonar e parada cardíaca controlada com o uso de solução cardioplégica. O tumor é removido por atriotomia direita ou esquerda ou por atriotomia combinada, dependendo do respectivo local e extensão.

» A escolha da técnica também depende dos quadros clínicos associados que necessitem de intervenção cirúrgica, como reparo ou substituição valvar e cirurgia de revascularização miocárdica (CRM).

adjunto **reparo/substituição valvar e/ou cirurgia de revascularização miocárdica (CRM)**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A escolha da técnica cirúrgica depende dos quadros clínicos associados que necessitem de intervenção cirúrgica, como reparo ou substituição valvar e CRM.

adjunto **aspirina no pós-operatório**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **aspirina:** 75 mg por via oral uma vez ao dia

» No período pós-operatório, não há recomendações definitivas para anticoagulação quando o mixoma é removido. Contudo, o uso de aspirina no pós-operatório é uma opção razoável, especialmente no caso de ocorrência de evento embólico no presente ou no passado. Entretanto, há falta de uma terapia baseada em evidências para essa abordagem.

adjunto **tratamento de disritmia, embolização e/ou insuficiência cardíaca**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Se houver algum quadro clínico associado (por exemplo, arritmias), poderá ser necessário

Agudo

o uso de medicamentos para controlar as arritmias até a cirurgia. Se houver qualquer evidência de insuficiência cardíaca residual, poderão ser necessárias terapias de longo prazo apropriadas (por exemplo, betabloqueadores, inibidores da ECA e furosemida) em casos individuais.

não candidato à cirurgia**1a****tratamento de disritmia, embolização e/ou insuficiência cardíaca**

- » Pacientes com comorbidades extensivas com prognóstico desfavorável, e com probabilidade de sucumbir na cirurgia cardíaca, não são bons candidatos.
- » Se houver algum quadro clínico associado (por exemplo, arritmias), poderá ser necessário o uso de medicamentos para controlar as arritmias. Se houver qualquer evidência de insuficiência cardíaca residual, poderão ser necessárias terapias de longo prazo apropriadas (por exemplo, betabloqueadores, inibidores da ECA e furosemida) em casos individuais.
- » O papel da anticoagulação nesses pacientes não está estabelecido, devendo ser individualizado. A aspirina não é recomendada rotineiramente para esses pacientes.

Novidades

Autotransplante cardíaco

O autotransplante cardíaco pode ser considerado em casos complexos e naqueles realizados em centros especializados.^[15] O autotransplante cardíaco é uma técnica envolvida principalmente na ressecção de tumores cardíacos complexos. A técnica de autotransplante envolve explantação cardíaca, ressecção do tumor ex vivo com reconstrução cardíaca e reimplantação cardíaca.

Recomendações

Monitoramento

É necessário acompanhamento vitalício, pois os mixomas atriais tendem a recorrer. A taxa de recorrência relatada varia de 5% a 14%.^{[2] [10]} Constatou-se que o tempo para recorrência varia de 0.5 a 6.5 anos. Vários fatores estão envolvidos na recorrência: por exemplo, ressecção incompleta, embolização tumoral, transformação de lesão benigna em maligna e presença de tumores únicos ou múltiplos. Em casos de remoção bem-sucedida, o risco de recorrência é baixo. Em um estudo, 1 em 63 pacientes (1.6%) apresentou recorrência durante um acompanhamento mediano de 12 anos.^[16] O paciente afetado teve disseminação prévia de tecido mixomatoso próximo à veia pulmonar, que não foi radicalmente extraído.

A recorrência pode ter maior probabilidade quando o mixoma do paciente faz parte de outros achados associados (lesão cutânea pigmentada, mixomas cutâneos, fibroadenoma da mama, doença adrenocortical).^[20]

Instruções ao paciente

Os pacientes devem ser instruídos a realizar acompanhamento em intervalos regulares. No caso de dispneia, edema maleolar, palpitações, tontura, síncope, qualquer evidência de embolização sistêmica, fadiga ou febre prolongada, eles devem entrar em contato imediatamente com o médico ou encaminhar-se para o hospital mais próximo.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
complicações cirúrgicas gerais	curto prazo	baixa
As complicações relacionadas à cirurgia são as mesmas encontradas em outros procedimentos cirúrgicos (por exemplo, pneumonia e trombose venosa profunda [TVP]).		
complicações cirúrgicas do mixoma	curto prazo	baixa
<p>Complicações específicas relacionadas à cirurgia do mixoma incluem: arritmias (mais comumente arritmias atriais); bloqueio atrioventricular; pericardite constritiva; síndrome pós-pericardiectomia; e complicações relacionadas a outros procedimentos realizados durante a cirurgia do mixoma, como substituição valvar e cirurgia de revascularização miocárdica (CRM).^{[2] [10] [18] [19]}</p> <p>A arritmia ocorre em 16% dos pacientes,^[10] a arritmia ou distúrbio da condução atrioventricular, em 26%,^[2] arritmia atrial, em 35%, pneumonia, em 4.3%, tamponamento cardíaco, em 4.3%, taquicardia ventricular, em 2.2%, e infarto encefálico, em 2.2%.^[18]</p> <p>Em outro estudo, complicações encefálicas pós-operatórias foram observadas em 10% dos pacientes, arritmias cardíacas, em 22.5%, e derrame pericárdico, em 4%.^[4]</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
êmbolos	longo prazo	alta
<p>Não existem diretrizes nem recomendações quanto ao tratamento de fenômenos embólicos em casos de mixoma. O único tratamento definitivo é a remoção cirúrgica do tumor cardíaco.</p> <p>O tecido mixomatoso raramente causa embolia e pode crescer em um local distante. Trata-se possivelmente de uma variante mixoide de sarcoma cardíaco, pois o mixoma clássico não é um tumor maligno com produção de metástases.</p> <p>O tratamento de fenômenos embólicos depende do território vascular envolvido. Em casos de envolvimento dos grandes vasos, a anticoagulação é iniciada com base no diagnóstico inicial de oclusão vascular, mas o tratamento definitivo é por remoção cirúrgica do tecido mixomatoso.[12]</p> <p>A massa oclusiva, diferentemente da trombose coronária aguda, não é composta principalmente por um trombo rico em plaquetas. Assim, tanto a trombólise intracoronária quanto a revascularização mecânica podem ser malsucedidas em pacientes que apresentem infarto agudo do miocárdio (IAM) causado por mixoma cardíaco.[13] [14]</p> <p>Os êmbolos podem desencadear uma inflamação dos pequenos vasos e mimetizar vasculite de pequenos vasos. A recuperação dermatológica completa tem sido relatada com a remoção do mixoma.[17]</p>		
insuficiência cardíaca	variável	alta
<p>Se houver qualquer evidência de insuficiência cardíaca residual, poderão ser necessárias terapias de longo prazo apropriadas (por exemplo, betabloqueadores, inibidores da ECA e furosemida) em casos individuais.</p>		
arritmias	variável	baixa
<p>Se houver algum quadro clínico associado (por exemplo, arritmias), poderá ser necessário o uso de medicamentos em longo prazo para o controle.</p>		

Prognóstico

Recorrência

É necessário acompanhamento vitalício, pois os mixomas tendem a recorrer. A taxa de recorrência varia; em uma série, ela atingiu 5%.[2] [10] A recorrência relatada na literatura varia de 5% a 14%. O tempo para a recorrência em uma série foi de 0.5 a 6.5 anos.[2] [10]

Sobrevida global

O prognóstico global após a remoção bem-sucedida do mixoma cardíaco é muito bom. Em uma série, a sobrevida global após cirurgia em um acompanhamento mediano de 13 anos (faixa de variação de 1 mês a 42 anos) foi de 87%.[16] A presença de uma superfície irregular ou friável (vilosa) está associada a um aumento do risco de embolização.[2] [10]

Recursos online

1. [Texas Heart Institute: heart sounds auscultation](#) (*external link*)
-

Artigos principais

- Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)*. 2001;80:159-172.
- Edwards A, Bermudez C, Piwonka G, et al. Carney's syndrome: complex myxomas. Report of four cases and review of the literature. *Cardiovasc Surg*. 2002;10:264-275.
- Grossniklaus HE, McLean IW, Gillespie JJ. Bilateral eyelid myxomas in Carney's complex. *Br J Ophthalmol*. 1991;75:251-252. [Texto completo](#)
- Ohara N, Komiya I, Yamauchi K, et al. Carney's complex with primary pigmented nodular adrenocortical disease and spotty pigmentations. *Intern Med*. 1993;32:60-62. [Texto completo](#)

Referências

1. Virmani R, Burke A, Farb A. Atlas of cardiovascular pathology. Philadelphia, PA: Saunders; 1996.
2. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)*. 2001;80:159-172.
3. Aggarwal SK, Barik R, Sarma TC, et al. Clinical presentation and investigation findings in cardiac myxomas: new insights from the developing world. *Am Heart J*. 2007;154:1102-1107.
4. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, et al. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002;22:971-977.
5. Endo A, Ohtahara A, Kinugawa T, et al. Characteristics of 161 patients with cardiac tumors diagnosed during 1993 and 1994 in Japan. *Am J Cardiol*. 1997;79:1708-1711.
6. Edwards A, Bermudez C, Piwonka G, et al. Carney's syndrome: complex myxomas. Report of four cases and review of the literature. *Cardiovasc Surg*. 2002;10:264-275.
7. Grossniklaus HE, McLean IW, Gillespie JJ. Bilateral eyelid myxomas in Carney's complex. *Br J Ophthalmol*. 1991;75:251-252. [Texto completo](#)
8. Ohara N, Komiya I, Yamauchi K, et al. Carney's complex with primary pigmented nodular adrenocortical disease and spotty pigmentations. *Intern Med*. 1993;32:60-62. [Texto completo](#)
9. McAllister HA, Fenoglio JJ Jr. Tumors of the cardiovascular system. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1978.
10. Acebo E, Val-Bernal JF, Gomez-Roman JJ, et al. Clinicopathologic study and DNA analysis of 37 cardiac myxomas: a 28-year experience. *Chest*. 2003;123:1379-1385.

11. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins pathologic basis of disease. 5th ed. Philadelphia, PA: Saunders; 1994.
12. Shavit L, Appelbaum L, Grenader T. Atrial myxoma presenting with total occlusion of the abdominal aorta and multiple peripheral embolism. *Eur J Intern Med.* 2007;18:74-75.
13. Panos A, Kalangos A, Sztajzel J. Left atrial myxoma presenting with myocardial infarction. Case report and review of the literature. *Int J Cardiol.* 1997;62:73-75.
14. Rongjing D, Kun X. Myocardial infarction in a woman with no apparent risk factors. *Lancet.* 2007;370:360.
15. Reardon MJ, Malaisrie SC, Walkes JC, et al. Cardiac autotransplantation for primary cardiac tumors. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:645-650.
16. Bjessmo S, Ivert T. Cardiac myxoma: 40 years' experience in 63 patients. *Ann Thorac Surg.* 1997;63:697-700.
17. McAllister SM, Bornstein AM, Callen JP. Painful acral purpura. *Arch Dermatol.* 1998;134:789-791.
18. Kajihara N, Tanoue Y, Eto M, et al. Surgical experience of cardiac tumors: early and late results. *Surg Today.* 2006;36:602-607.
19. Sugimoto T, Ogawa K, Asada T, et al. The problems of surgical treatment for cardiac myxoma and associated lesions. *Surg Today.* 1994;24:673-680.
20. McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, et al. The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1986;91:389-396.

Imagens

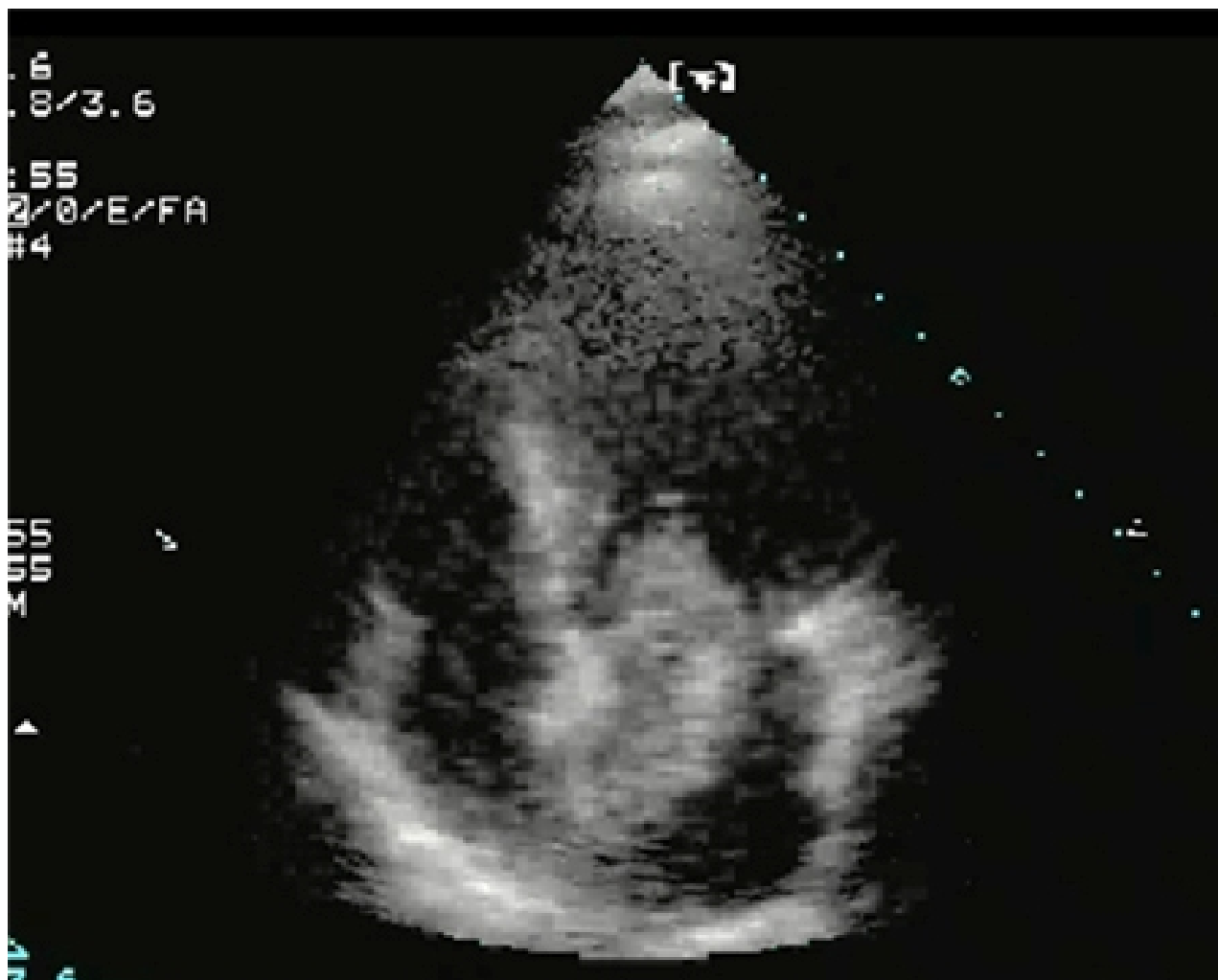


Figura 1: Grande mixoma atrial esquerdo

Do acervo do Dr. Syed Wamique Yusuf, Departamento de Cardiologia, University of Texas, MD Anderson Cancer Center; usada com permissão

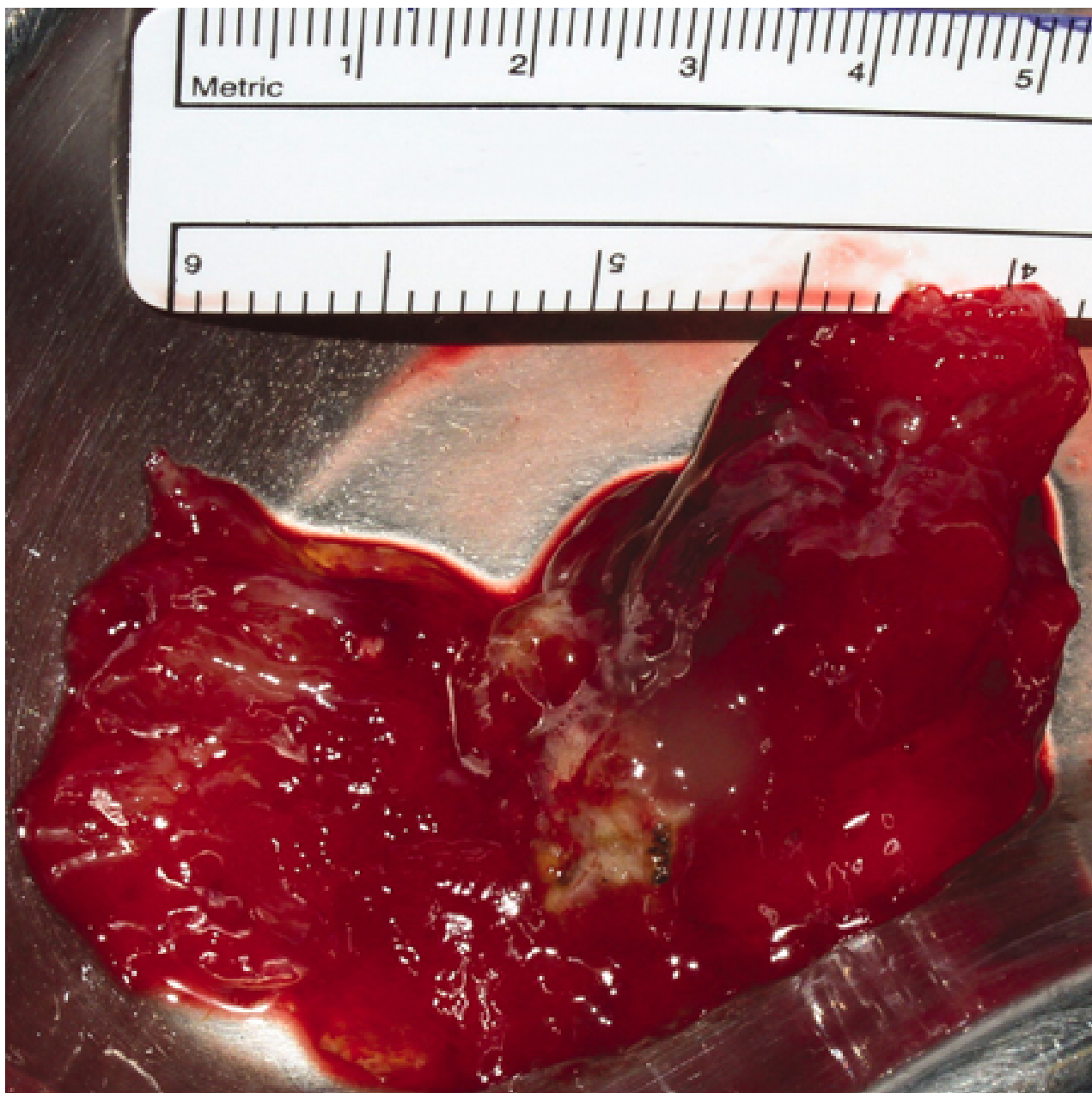


Figura 2: Plano macroscópico de mixoma atrial esquerdo

R Al-Shahi Salman, D Northridge, ANJ Graham, R Grant. BMJ Case Reports 2009; doi:10.1136/bcr.09.2008.0875



Figura 3: Ecocardiografia bidimensional mostrando massa atrial direita sugestiva de mixoma

Do acervo do Dr. Syed Wamique Yusuf, Departamento de Cardiologia, University of Texas, MD Anderson Cancer Center; usada com permissão

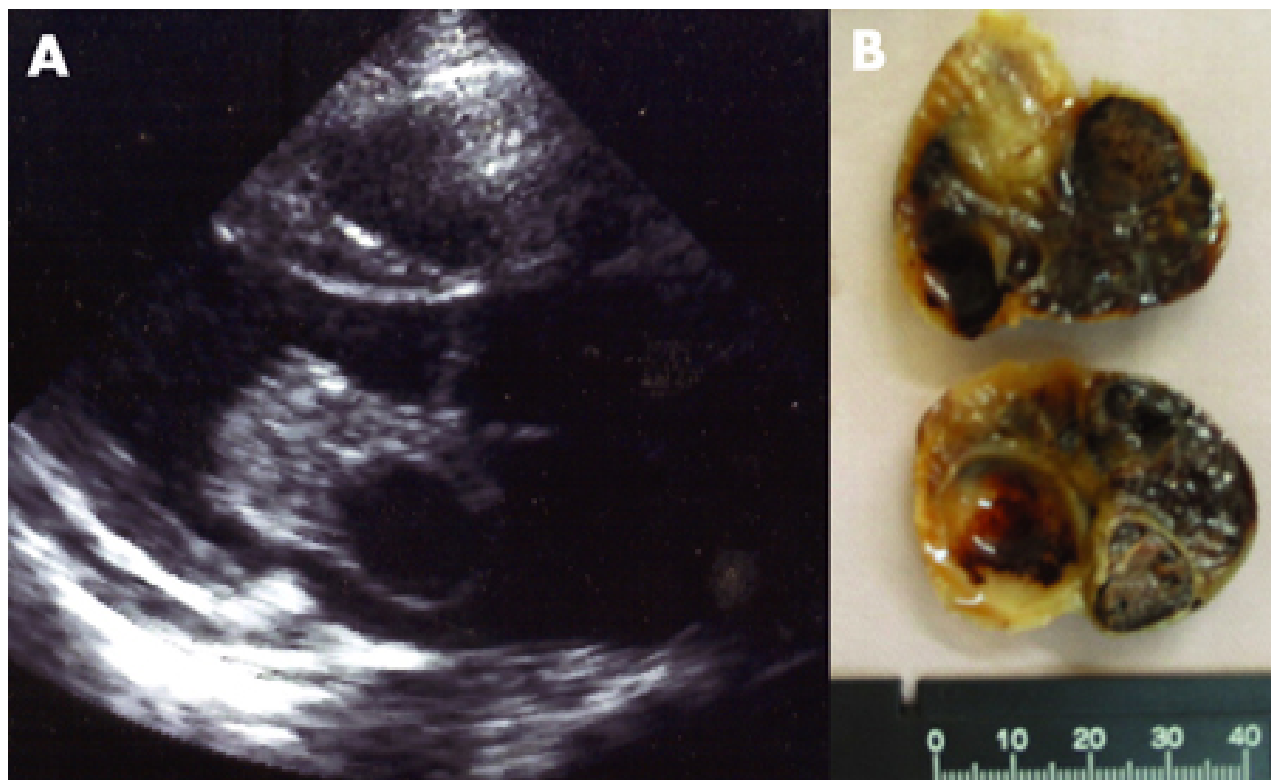


Figura 4: Mixoma atrial identificado em ecocardiografia (A) e após ressecção cirúrgica (B)

Extraído de: HH Ho, WK Seto, E Wang, WH Chow. BMJ Case Reports 2009; doi:10.1136/bcr.2006.093781

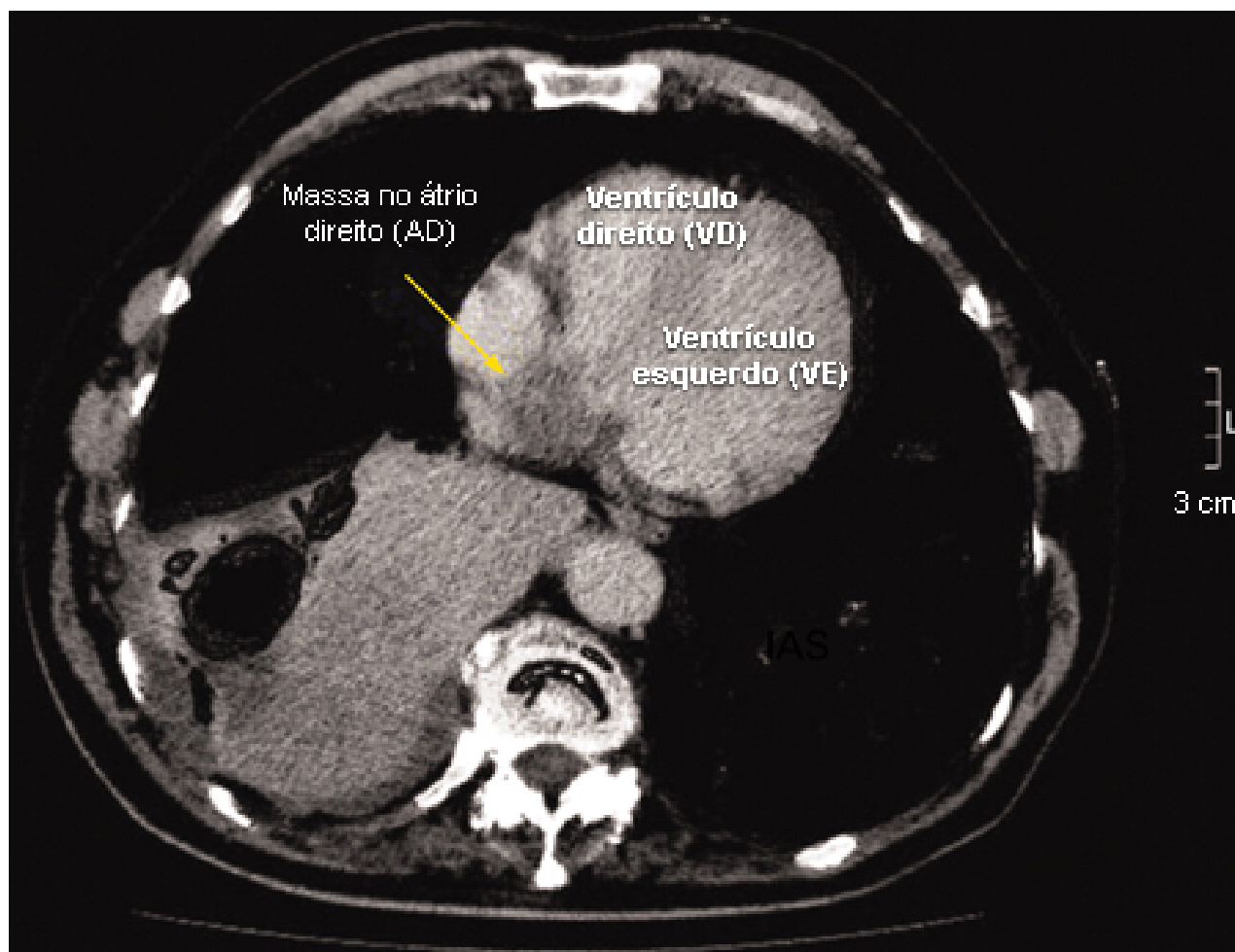


Figura 5: Tomografia computadorizada (TC) do tórax demonstrando uma massa no átrio direito (AD), subsequentemente confirmada como mixoma atrial. VD = ventrículo direito, VE = ventrículo esquerdo

A Yavari, H El-Mahy, ET McWilliams. BMJ Case Reports 2009; doi:10.1136/bcr.10.2008.1031

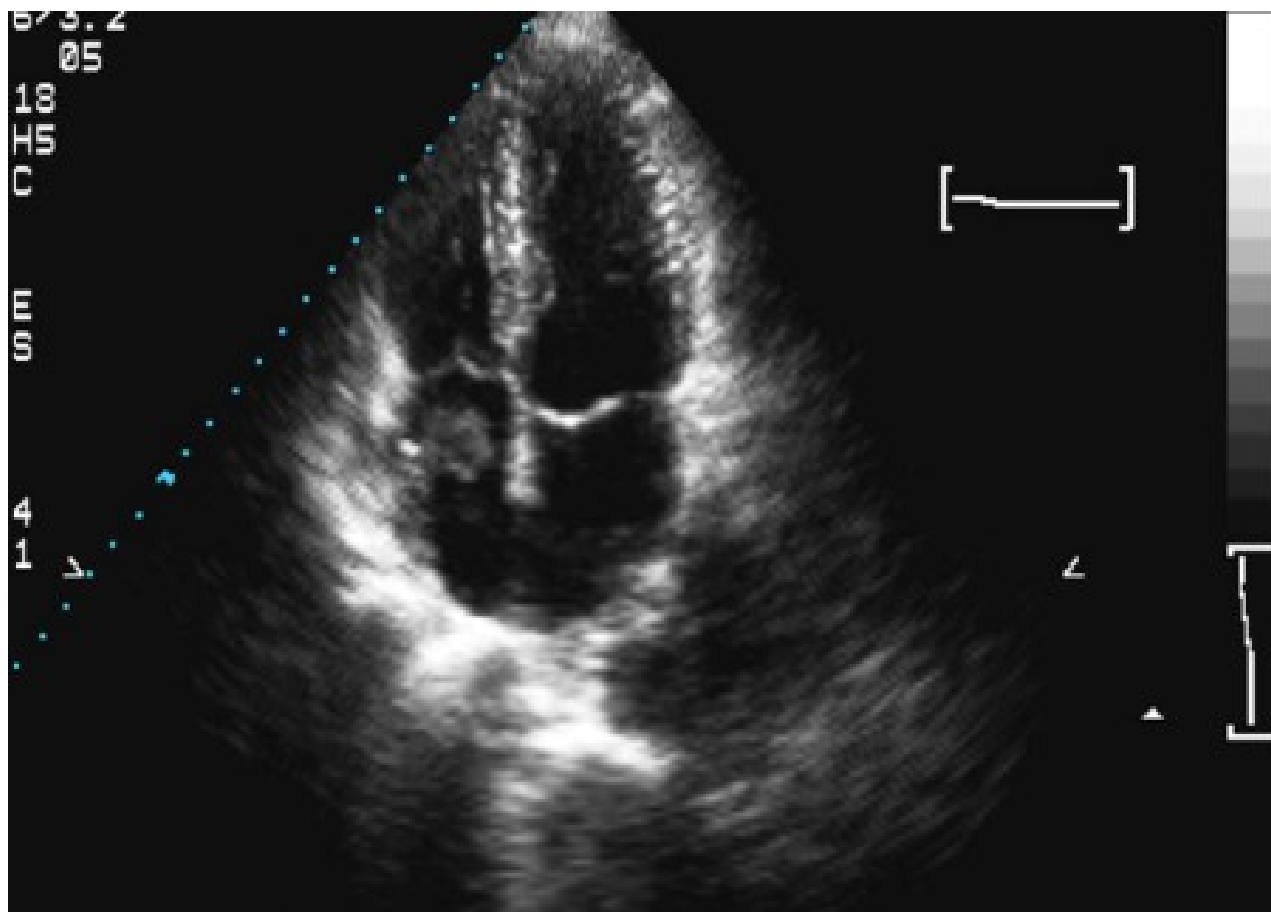


Figura 6: Ecocardiografia bidimensional de um trombo no átrio direito (observação: não ligado ao septo)

Do acervo do Dr. Syed Wamique Yusuf, Departamento de Cardiologia, University of Texas, MD Anderson Cancer Center; usada com permissão



Figura 7: Ecocardiografia transesofágica mostrando cateter na veia cava superior e um trombo no átrio direito (observação: não ligado ao septo)

Do acervo do Dr. Syed Wamique Yusuf, Departamento de Cardiologia, University of Texas, MD Anderson Cancer Center; usada com permissão

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Syed Wamique Yusuf, MBBS, FRCPI

Professor of Medicine

Department of Cardiology, University of Texas MD Anderson Cancer Center, Houston, TX

DIVULGAÇÕES: SWY declares that he has no competing interests.

// Reconhecimentos:

Dr Syed Wamique Yusuf would like to gratefully acknowledge the assistance of Dr Daniel J. Lenihan. DJL declares that he has no competing interests.

// Colegas revisores:

Paul Heidenreich, MD

Associate Professor of Medicine

Stanford University, Stanford, CA

DIVULGAÇÕES: PH declares that he has no competing interests.

Richard Steingart, MD

Chief

Cardiology Service, Memorial Sloan-Kettering Cancer Center, New York, NY

DIVULGAÇÕES: RS declares that he has no competing interests.

Barry Kneale, MD, FRCP

Integrated Lead Cardiologist

Western Sussex Hospitals NHS Trust and Cardiac Department, Worthing Hospital, Worthing, UK

DIVULGAÇÕES: BK declares that he has no competing interests.