

Manejo anestésico em ressecção de mixoma atrial esquerdo de mãe e filho e associação com Complexo de Carney

Trabalho de Conclusão de Curso

Hospital Federal de Bonsucesso

Residência Médica de Anestesiologia

Autora: Roberta Berlandi Freitas de Andrade

Rio de Janeiro, Rio de Janeiro

Ano 2017

HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESSO
SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA

DE: CENTRO DE ENSINO E TREINAMENTO EM ANESTESIOLOGIA

PARA: CENTRO DE ESTUDOS DO HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESSO

Apresento o Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Centro de Ensino e Treinamento em Anestesiologia do Hospital Federal de Bonsucesso, como parte dos requisitos necessários à obtenção do Título de Especialista em Anestesiologia e conclusão da Residência Médica em Anestesiologia intitulado "Manejo anestésico em ressecção de mixoma atrial esquerdo de mãe e filho e associação com complexo de Carney" pela médica em especialização de terceiro ano Roberta Berlandi Freitas de Andrade, sob orientação de Estevão Luis Carvalho Braga.

Rio de Janeiro, de de 2018

Armin Guttman

Responsável pelo CET Hospital Federal de Bonsucesso

Estêvão Luiz Carvalho Braga

Corresponsável pelo CET do Hospital Federal de Bonsucesso

Trabalho de Conclusão de Curso

Título: Manejo anestésico em ressecção de mixoma atrial esquerdo de mãe e filho e associação com Complexo de Carney

Autor: Roberta Berlandi Freitas de Andrade

Rio de Janeiro, RJ

2017

Nota descritiva

Sob orientação do Dr. Estêvão Braga, venho, por meio deste trabalho, relatar dois casos de mixoma atrial esquerdo de mãe e filho, ressaltando o manejo anestésico da ressecção do tumor cardíaco, técnica empregada, monitorização e suas implicações perioperatórias. Por ser, o filho, portador de complexo de Carney, relato ainda esta síndrome e a importância da investigação dessa associação e tratamento cirúrgico precoce.

Agradecimentos

Em momentos como este, de encerramento de mais um ciclo, nos damos conta de como nossas conquistas são um plural. Nada conquistaríamos se não fosse nossa família nos apoiando desde a escolha da profissão. O carinho ao chegar de mais um plantão. A comidinha de mãe no meio do estudo pra prova tão esperada. São também importantes os amigos, que nos ouviram, que nos apoiaram e que nos trouxeram um pouco de alegria no dia-a-dia cansativo que vivemos. Sem falar os mestres, que aos poucos foram se tornando grandes amigos de profissão e da vida.

Em vista disso, cito algumas pessoas especiais. Minha mãe Rosângela que foi a estrada firme que me guiou em todos os momentos. Meu irmão Rodrigo que deixava transparecer no olhar o orgulho da irmã. A tia Valéria, tão querida, que foi exemplo de anestesista, horas tia, horas colega de trabalho, que me teve como filha nessa trajetória. Ao marido João Vicente que, com paciência, agüentou todas as evoluções que me fizeram chegar a esse título tão desejado.

Os amigos são muitos, mas nesses três anos, quatro pessoas dividiram comigo um sonho e o suor. Começamos e terminamos juntos essa jornada. São eles: Ariane, Bruna, Cauê e Adriana. Colegas que a residência me deu.

Quanto aos mestres, não posso deixar de elogiar meu orientador, que veste perfeitamente essa definição. Cuidou dos seus residentes como filhos e foi, pouco a pouco, instigando em nós uma admiração sem igual. Obrigada e parabéns, Estevão Braga.

Armin Guttman. Grande chefe. Grande amigo. Um líder do nosso CET, que respira essa posição e nos dá o berço necessário pro crescimento em suas aulas e dedicação a nossa casa Bonsucesso.

A todos que passaram em minha vida e que, de alguma forma, contribuíram para esse passo, muito obrigada!

Resumo

Fundamentos: tumores cardíacos primários são raros, sendo a maioria deles em átrio esquerdo, benignos e podem apresentar herança autossômica dominante. A sintomatologia depende de tamanho, mobilidade e localização. A tríade clássica dos mixomas cardíacos se compõe por manifestações constitucionais, embólicas e obstrutivas. O tratamento de escolha é a intervenção cirúrgica. O mixoma cardíaco pode estar presente no complexo de Carney, uma síndrome autossômica dominante rara, cursando com tumores endócrinos múltiplos e lesões mucocutâneas pigmentadas.

Relato de Caso: CSAS, 14 anos, evoluiu com dor precordial, dispnéia aos pequenos esforços e hipertensão de difícil controle. O ecocardiograma transtorácico evidenciou mixoma de átrio esquerdo. Realizada ressecção cirúrgica. Foi diagnosticado com síndrome de Carney, sendo submetido à adrenalectomia bilateral em segundo tempo. Sua mãe, SSA, 40 anos, assintomática, realizou rastreamento, evidenciando também mixoma de átrio esquerdo, também submetida à remoção cirúrgica. Ambos foram submetidos à remoção de mixoma atrial esquerdo, com indução anestésica com fentanil, etomidato, cisatracúrio e lidocaína; intubação orotraqueal seguida de manutenção com sevoflurano. Controle rigoroso de níveis pressóricos e complicações embólicas; procedimento cirúrgico e circulação extracorpórea sem intercorrências. Em segundo tempo, realizada adrenalectomia do filho, com sucesso.

Conclusão: O sucesso do manejo do mixoma atrial requer considerações multimodais, envolvendo todo o processo de diagnóstico e acompanhamento clínico dos pacientes, planejamento anestésico, ato cirúrgico curativo e investigação das complicações e de possíveis síndromes associadas.

Palavras-chave: mixoma atrial, complexo de Carney, anestesia para cirurgia cardíaca, tumores cardíacos.

Sumário

1. Introdução	5
2. Fundamentação teórica	
2.1 Complexo de Carney	6
2.2 Mixomas: epidemiologia e histogenética.....	7
2.3 Características, manifestações e complicações	10
2.4 Diagnóstico e tratamento	12
3. Manejo anestésico-cirúrgico	15
4. Conclusão	18
5. Referência bibliográfica	19
6. Apêndices	
6.1 Apêndice 1 – relato de caso	21
6.2 Apêndice 2 – comprovante apresentação ICCVA 1	24
6.3 Apêndice 2 – comprovante apresentação ICCVA 1	25

1. Introdução

Os mixomas cardíacos, embora benignos e raros, apresentam complicações severas, podendo ser letais. Uma vez diagnosticados, devem ser ressecados cirurgicamente. Podem estar associados ao complexo de Carney, aumentando ainda mais o grau de manifestações clínicas associadas [1,2,3].

Este complexo possui manifestações endócrinas múltiplas, surgimento de tumores e lesões de pele. Pacientes com mixoma atrial podem apresentar diversas complicações embólicas e hemodinâmicas no ato cirúrgico; com repercussões cardiovasculares e pulmonares potencialmente fatais [1,2,3].

Cada vez mais, a cirurgia cardíaca vem se desenvolvendo ao longo dos anos, mais casos são diagnosticados e curados cirurgicamente. O avanço nos meios diagnósticos, monitorização e tratamento têm aumentado não só essa estatística como a expectativa de vidas destes pacientes [4,5,6].

É no cenário da anestesia para cirurgia cardíaca, possibilidade de complicações graves, mixomas cardíacos associados ao complexo de Carney e suas repercussões endócrinas, que o anestesiológico se encontra [5,6].

Este, peça fundamental nessa cadeia, deve estar familiarizado com a anestesia cardíaca e seus tempos e técnicas, planejar a anestesia mais adequada para cada caso, lançar mão da ecocardiografia transesofágica intraoperatória, bem como demais monitorizações necessárias [4,5,6].

Este trabalho tem o objetivo de descrever dois casos de mixoma atrial em mãe e filho, realizados sob um manejo anestésico que buscou estar à frente de todas as complicações possíveis envolvidas na patologia em questão.

É imprescindível saber o que esperar em anestésias cardíacas como essa e atentar para a associação com o complexo de Carney que integra ainda mais manifestações e riscos. O risco de embolia e morte súbita faz com que a cirurgia não deva ser postergada, tendo o anestesiológico a responsabilidade de anestésiar um paciente sem tempo de melhora clínica [4].

Portanto, esse trabalho vem elucidar todos estes aspectos, do mixoma atrial, passando pelo complexo de Carney, ressaltando as manifestações e riscos de ambos e o manejo anestésico adequado em situações como essa.

2. Fundamentação teórica

2.1 Complexo de Carney

O complexo de Carney foi proposto, inicialmente, em 1985, por Carney et al. Primeiramente, foi chamado de *NAME (nevi, atrial myxoma, ephelides)* e *LAMB (lentigines, atrial myxoma, blue nevi) syndrome* [7,8,9].

É uma condição rara, geneticamente heterogênea, associada a lesões de pele pigmentadas, como lentigos; tumores como mixomas cardíacos e cutâneos, schwannomas e demais neoplasias; bem como superatividade endócrina, por exemplo: PPNAD (doença adrenocortical nodular pigmentada primária). Apresenta similaridades com neoplasias endócrinas múltiplas como certos tipos de hamartomas, especialmente Peutz-Jeghers, em termos de lentigos de mucosa [6,7,8,9,10].

As manifestações clínicas são extremamente variáveis e podem se desenvolver ao longo dos anos. O complexo, geralmente, é diagnosticado em torno dos 20 anos de idade e, raramente, ao nascimento [7].

Dentre as manifestações clínicas, estão as lesões cutâneas. Inicialmente, são lesões irregulares, máculas café-com-leite que podem evoluir como mixomas cutâneos e melanomas. Podem estar localizados na face, nos lábios, genitália, pálpebra e mucosas, principalmente [7,9,11].

A lesão não cutânea mais comum, aparecendo em 20 a 40% dos casos, é o mixoma cardíaco. Pode estar presente em qualquer local no coração, sendo o átrio esquerdo o mais comum deles. Tendo em vista as complicações potencialmente letais, deve este ser ressecado cirurgicamente no menor tempo possível [7,8,10,12].

Quanto às manifestações endócrinas, destaca-se a elevação hormonal assintomática de GH, prolactina e IGF-1; bem como a resistência à insulina. Dentre todas, a mais comum é a síndrome de Cushing ACTH (hormônio adrenocorticotrópico) independente, causado por PPNAD, levando ao hipercortisolismo e à síndrome de Cushing. Este nódulo, geralmente, é menor que 1cm e circundado por córtex atrófico. Pode haver resposta paradoxal à administração de dexametasona. O câncer adrenocortical está descrito e relacionado a aumentos importantes de cortisol e androgênio [7,9,10].

Nódulos tireoidianos também estão relatados, adenoma folicular, em sua maioria; sendo a neoplasia maligna de tireóide um evento menos freqüente. Os schwannomas, quando presentes, são multicêntricos, e apresentam calcificação e pigmentação aumentadas. Os locais mais comuns são trato gastrointestinal e parede torácica. Os tumores testiculares, representados pelo tumor de células de Sertoli, estão presentes em 75% dos homens com complexo de Carney. Podem ser bilaterais, multifocais e malignos, bem como reduzir a fertilidade. Mixomas e adenomas ductais nas mamas podem estar presentes no portador da síndrome, independente do gênero.

Cistoadenoma epitelial de ovário pode estar presente em meninas depois da puberdade, podendo progredir para carcinoma ovariano. Osteocondromixomas podem acometer ossos longos, principalmente em membros inferiores, bem como seios nasais. Adenoma hepatocelular, tumores pancreáticos e demais tumores estão relatados, embora menos freqüentes [7,9,10].

A análise genética revelou dois locos distintos para complexo de Carney, um no cromossomo 17q22-24 (complexo de Carney1) e outro no cromossomo 2p16 (complexo de Carney tipo 2). O gene foi identificado como unidade reguladora da proteína kinase α (*PRKAR1 α*) heterozigoto, agindo como supressor tumoral, através de mutações inativadoras e grandes deleções. Mais de 100 mutações desse gene foram reportadas em aproximadamente metade dos casos de complexo de Carney. O fato de alguns pacientes, portadores da síndrome, não apresentarem tais mutações, aponta para novas pesquisas e descobertas a fim de explicar demais causas associadas a este complexo que não este gene [6,7,10].

Foram propostos critérios diagnósticos. São 11 sinais clínicos e 2 critérios suplementares. Para afirmar diagnóstico de complexo de Carney, é necessário ter pelo menos dois critérios maiores confirmados por imagem, histologia ou bioquímica ou um maior e um suplementar. Critérios maiores: sardas intensas sem distribuição típica; *blue nevus* múltiplos; máculas café com leite; aumento hormonal (GH, IGF-1) acromegalia e tolerância à glicose; cardiomiopatia; síndrome de cushing; seio pilonidal; pólipos colônicos (associados à acromegalia); lesões de pele múltiplas e lipomas; hiperprolactinemia; nódulo tireoidiano e histórico familiar de carcinoma endócrino. Critérios suplementares: parente de primeiro grau afetado; mutação inativadora do gene *PRKAR1 α* [7,10].

O prognóstico dos pacientes com diagnóstico de complexo de Carney depende, principalmente, das complicações associadas, como embolismo, arritmias e evolução de algum câncer. Deve ser realizado um acompanhamento clínico rigoroso, a fim de investigar continuamente lesões de pele, cardíacas e endócrinas, através de exame clínico, ultrassom e ecocardiograma transtorácica, para otimizar expectativa e qualidade de vida [7,8,9,10].

2.2 Mixomas: epidemiologia e histogenética

Os tumores que acometem o tecido cardíaco são extremamente raros, geralmente benignos em 75% dos achados, primários e apresentam prevalência inferior a 0,2% das doenças do coração. São exemplos de tumores benignos: mixomas, hamartoma, fibroma, hemangioma, lipoma e tumor dermóide; e de tumores malignos: sarcoma, linfoma, paraganglioma e mesotelioma [1,2,3,12,13,14,15].

Na maioria dos casos, são mixomas cardíacos. Essa massa de tecido mixomatoso é duas a três vezes mais incidente em mulheres do que homens e a faixa etária de maior acometimento é de 30 a 60 anos [19]. Podem ser sintomáticos ou assintomáticos e hereditários, destacando-se a importância do rastreamento [1,2,11,15,16]

Esses tumores podem estar localizados em diversos sítios no coração, sendo o átrio esquerdo o principal local acometido, correspondendo de 75 a 90% dos casos; em sua maioria em fossa oval e septo interatrial. Localizam-se em átrio direito em aproximadamente 10 a 20% das vezes, localização biatrial 1,3% e 5% em ventrículos [1,2,12,19,]. Geralmente solitários, em torno de 90%; raramente há transformação para malignidade; em 3% dos casos há recorrência, aumentando para 20%, quando associado ao complexo de Carney. Este, por sua vez, apresenta-se associado ao mixoma em 4 a 10% dos casos, caracterizando aspecto familiar do quadro [2,12,17,18,19].

Muito há de ser estudado quanto à real origem genética do tumor, a fim de se estabelecer modalidades terapêuticas clínicas de cura e controle. Sabe-se que o comportamento clínico e biológico dos mixomas se deve ao desenvolvimento molecular de oncogenes e supressores tumorais, favorecendo atividade proliferativa de células primitivas mesenquimais multipotentes [2,19,15,18].

Em 1951, Prichard descreveu uma estrutura microscópica no miocárdio, sugerindo uma relação com mixoma cardíaco [2]. Ao longo dos anos, novas investigações foram feitas e alguns avanços identificaram anormalidades e mutações capazes de explicar a formação do tumor. Embora, na maioria dos casos, o mixoma seja solitário e esporádico, questionou-se a origem genética do surgimento e crescimento do tumor, uma vez que há associação com complexo de Carney [5,12,17,18,19].

O complexo de Carney é uma desordem autossômica dominante, explicitada mais a frente em detalhes, que cursa com mixoma atrial e algumas outras manifestações clínicas [1,6,17,19,].

Entretanto, esta síndrome está associada a rearranjos teloméricos heterogênicos e alterações primárias cromossômicas que corroboram com a hipótese histogenética da origem e desenvolvimento dos mixomas atriais. Foi demonstrada mutação no gene supressor tumoral PRKAR1 α (protein kinasetype1 alpha regultory subunit), no cromossomo 17 (loco 24.1 a 24.3 do braço longo) e MYH9 [3,11,12,14,15]. A disfunção da regulação desses genes de supressão tumoral, associada a processo inflamatório, reitera a teoria de sinalização celular, hiperatividade e proliferação celular, culminando com a formação da massa de células mesenquimais remanescentes desde o período embrionário. Estas células são primitivas e multipotentes, podendo apresentar variedades celulares como: epiteliais, hematopoiéticas, fibroelásticas, neurogênicas, glandulares e musculares [2,12,13,17].

Vale destacar que este processo inflamatório crônico é fortemente ligado à superprodução de interleucina-6 pelo mixoma, responsável, em última análise, pelo crescimento do tumor, por sintomas constitucionais e anormalidades imunológicas associadas à maior agressividade e possível recorrência desses tumores [5,12,16].

Nota-se que sua angiogênese é inversamente proporcional ao crescimento tumoral, tendo as maiores massa cardíacas menor densidade microvascular periférica do que as menores. Isso é explicado pela correlação inversa entre PCNA (núcleo antigênico de proliferação celular) responsável pelo tamanho do tumor e o VEGF (fator endotelial de crescimento vascular) expresso pela utilização de uma transcriptase reversa capaz de induzir maior proliferação vascular periférica tumoral [3,12,13,14].

Embora os mixomas sejam usualmente benignos, existem casos notificados que sugerem malignidade, relacionados à recorrência tumoral, extensão da lesão além do coração, mixomas invasivos, metástases locais e à distância [11,17,20]. A recorrência do tumor pode ser secundária à ressecção incompleta do mixoma, implantação do tumor em outro sítio, origem multicêntrica não reconhecida ou novo crescimento de células pré-tumorais. A recorrência pode manifestar-se com crescimento mais rápido e mais agressivo/invasivo [1,2,5,12,15].

O avanço da investigação e a manipulação de proteína kinase e do processo inflamatório sugerem opções de tratamento para regeneração dos cardiomiócitos e/ou modalidades terapêuticas para malignidade [2].

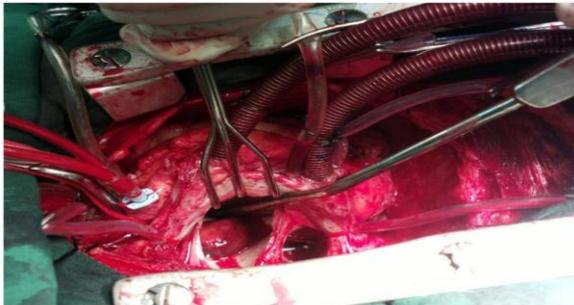


Figura 1:
Visão cirúrgica de mixoma atrial esquerdo [18].



Figura 2:
Mixoma atrial esquerdo sendo removido cirurgicamente [18].

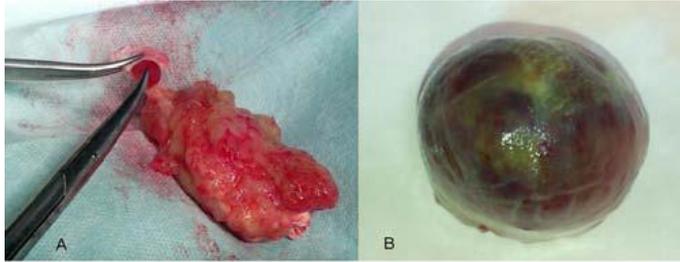


Figura 3:
Imagem macroscópica de mixoma atrial. A: papilar;
B: sólido. [13]



Figura 4:
Imagem cirúrgica de lesão em valva mitral após ressecção de mixoma atrial esquerdo [13].



Figura 5:
Êmbolo tumoral removido de artéria braquial [16].

2.3 Características, manifestações e complicações

Os mixomas cardíacos são biologicamente benignos e funcionalmente malignos, uma vez que fragmentos do tumor podem gerar embolia e metástase [2,13,15,20]. Diversos sintomas estão relacionados à origem do tumor, ao tamanho da massa, à localização, à mobilidade, ao formato e à produção de interleucina-6 e sintomas constitucionais associados [12].

Mixomas cardíacos são tumores de células mesenquimais e um estroma mixomatoso. Seu tamanho varia entre 1 e 15cm, sendo considerado gigante a partir de 10cm [2,18]. São produtores de metaloproteinases e demais enzimas capazes de degradar a matrix extracelular do tumor

gerando um desbalanço entre síntese e fragmentação tecidual. Podem ser pedunculados ou sésseis, sólidos ou papilares. Quando sólidos, 2/3 dos casos, apresentam uma superfície lisa recoberta de colágeno, ao passo que os papilares são brilhantes e irregulares. Isso explica porque mixomas sólidos estão mais associados à falência cardíaca obstrutiva e os papilares, a eventos embólicos [2,15,20]. Seu estroma é rico em colágeno, elastina e proteoglicanas. A superfície tumoral é recoberta com tecido epitelial e células lipídicas, de característica friável, macia, gelatinosa, branco acinzentado, com áreas de hemorragia e trombose. Tipicamente, de textura heterogênea, com áreas de calcificação [2,5,20]].

Embora possa cursar de forma assintomática em até 15% dos casos, a maioria dos pacientes apresenta pelo menos um dos sinais da tríade clássica (tríade de Goodwin): obstrução cardíaca, embólica e manifestações estrutural-sistêmicas. Sinais e sintomas clínicos mais comuns são: dispnéia, dor no peito, palpitação, síncope, febre, tosse, perda de peso e cefaléia. Vale ressaltar que são imuno mediados e, em sua maioria, reversíveis com a ressecção do tumor [2,5,13,15,16,17,20].

A presença de embolização sistêmica em portadores de mixoma de átrio esquerdo é bem conhecida, embora a embolia coronária diagnosticada em vida seja extremamente rara. A complicação embólica esta relacionada a fragmentação do tumor ou migração, em virtude dos trombos e vegetações na superfície da massa [1,3,13,14,20]. Podem ser complicações embólicas renais, mesentéricas, de retina, sendo o sistema nervoso central o mais acometido em mixoma de átrio esquerdo (50% dos casos). Os pacientes com mais risco são os que apresentam imagem papilar, multilobada e com prolapso intermitente [1,2,12,15,20].

Podem manifestar-se com sintomatologia de obstrução ao fluxo de sangue, necessitando diagnóstico diferencial com infarto, trombozes de veias supra-hepáticas, trombose de veias cavas superior, síndrome de compressão de veia cava superior, tumores do mediastino, estenose pulmonar, dentre outros [1,2,15,16].

Algumas formas de manifestação, a depender das características do tumor, são as arritmias e os distúrbios de condução do sistema elétrico do coração. Fibrilação atrial, flutter atrial, extrasístoles ventriculares isoladas ou freqüentes, bloqueio de ramo direito (e de suas divisões) são fenômenos frequentemente observados nestes pacientes [15]. Sinais e sintomas de insuficiência cardíaca congestiva são relatados e relacionados a tumores cardíacos que acometem as cavidades cardíacas direitas, preferencialmente [2,15,20].

Sendo assim, as características micro e macroscópicas estão fortemente relacionadas à sintomatologia e às complicações inerentes ao mixomas cardíacos [2,15].

2.4 Diagnóstico e tratamento

O primeiro diagnóstico pré morte de mixoma atrial foi realizado em 1952 por Goldberg, antes feito somente por necropsia. Contudo, com o advento, nas últimas décadas, de novos métodos complementares de diagnóstico está havendo aumento do número de pacientes que manifestam sintomas de neoplasias cardíacas e que podem ser tratados cirurgicamente [13,15].

Métodos não invasivos e invasivos têm sido utilizados com baixa morbidade e alta eficácia no diagnóstico desta doença, propiciando o tratamento clínico (quimioterapia) ou cirúrgico (ressecção completa) dos tumores miocárdicos. Tais métodos diagnósticos (invasivos ou não) adquirem extrema importância no diagnóstico dos tumores do coração [1,2,13,15,18].

O ecocardiograma transtorácico é, atualmente, o método de escolha, tendo em vista suas altas especificidade e sensibilidade. É capaz de identificar massas pequenas de 1 a 3mm e avalia as demais estruturas cardíacas, como valvas acometidas e função cardíaca. Ele promove informações necessárias para diagnóstico do mixoma e para fins cirúrgicos, identificando detalhes importantes para planejamento da ressecção [11,13,18].



Figura 6:
Imagem de ecocardiografia transtorácica evidenciando mixoma de átrio esquerdo. [18]

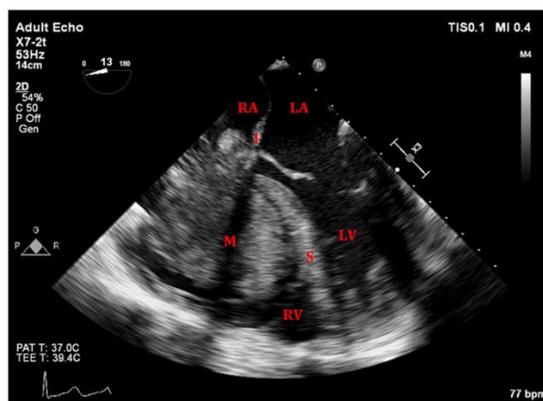


Figura 7:
Ecocardiografia transesofágica 2D, evidenciando mixoma de átrio direito [4]

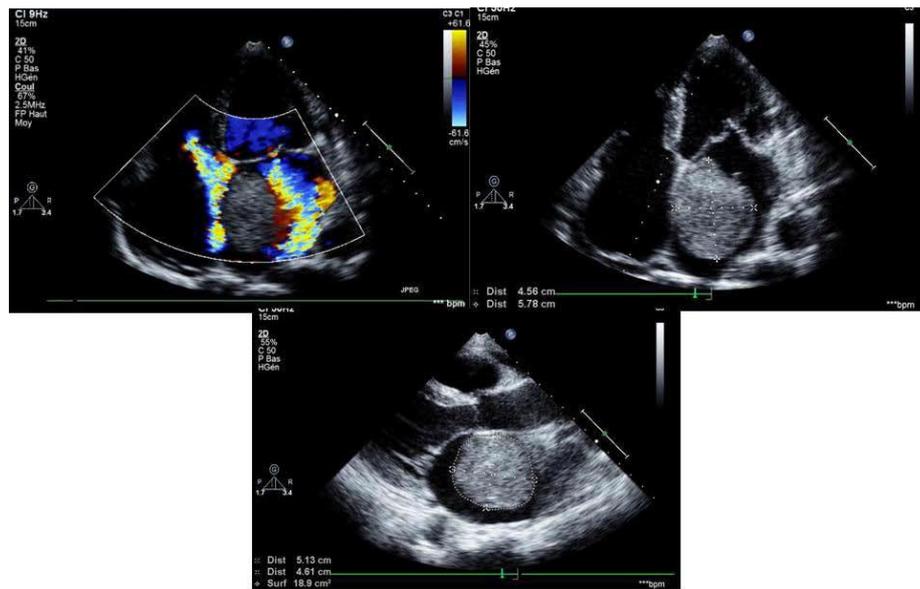


Figura 8:
Ecocardiografia transesofágica, evidenciando mixoma de átrio esquerdo.
[13]

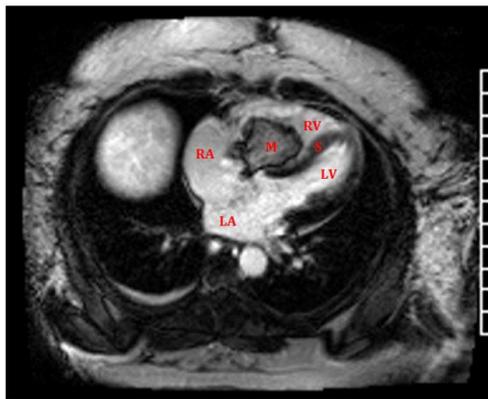


Figura 9:
Imagem de mixoma atrial direito à ressonância magnética [4]

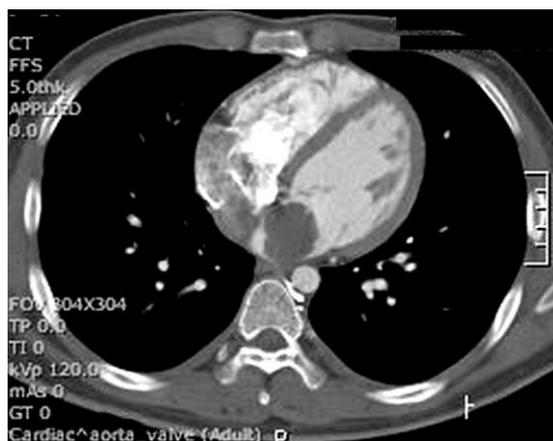


Figura 10:
Tomografia computadorizada de tórax, evidenciando mixoma de átrio esquerdo [6]

Radiografia de tórax e eletrocardiograma são inespecíficos, colaborando mais com as complicações do que com o diagnóstico em si. Tomografia computadorizada ultra-fast, PET scan (pósitron emission tomography) e ressonância magnética promovem informação complementar [1,15,16].

Após o diagnóstico, é instituído tratamento cirúrgico de urgência, por conta do risco de embolismo e morte súbita. A primeira excisão cirúrgica com uso de CEC (circulação extracorpórea) foi realizada em 1954, se mantendo até hoje como padrão-ouro [1,5,8].

Existem três técnicas cirúrgicas: biatrial, atriotomia esquerda e transseptal. Usualmente, é realizada esternotomia mediana com bypass cardiopulmonar. A técnica biatrial foi introduzida em 1973 por Cooley e é a mais usada, nos dias atuais. São objetivos das técnicas: realizar mínima manipulação do tumor (a fim de reduzir complicações embólicas); promover adequada exposição da massa; permitir inspeção das câmaras; reduzir recorrência tumoral e ser eficiente e segura [3,5,13,14].

Por fim, após remoção cirúrgica, a histopatologia é avaliada e confirmado o diagnóstico [15].

3. Manejo anestésico-cirúrgico

O manejo anestésico de uma cirurgia abrange um checklist repleto de itens a serem analisados pelo anestesiológico, estando este sempre à frente das complicações. Um bom planejamento anestésico visa estabelecer os riscos a serem enfrentados, prever possíveis decisões e ter à mão os fármacos e materiais necessários em todas estas situações [2,4,8,19,21,22,23].

Ao planejar uma anestesia, devem ser respondidas algumas indagações: quem é o paciente? Qual será a cirurgia? Quais complicações estão associadas a esse binômio? Qual a melhor anestesia para esse caso? Quais cuidados tomar no pré, intra e pós-operatório? Haverá um segundo tempo cirúrgico? [2,4,8,19,21,23]

Quanto ao paciente, deve-se atentar para idade, comorbidades associadas, classificação NYHA e manifestações diversas, como arritmias, febre, anemia, trombocitopenia, artralgia, emagrecimento, dispneia, cefaleia. Avaliar se há algum exame complementar, ainda não solicitado, a ser pedido para investigar algum sistema. No caso específico do mixoma atrial, a atenção é redobrada para pacientes pediátricos e/ou com comprometimento cardiovascular, pulmonar e endócrino, como no caso de pacientes com complexo de Carney [19,21,23].

Em alguns casos, esses pacientes serão submetidos a um segundo tempo cirúrgico e devem ser monitorados e investigados corretamente para todos os procedimentos [2,4,19,21].

No quesito cirurgia, pode ser necessária a ressecção do mixoma atrial, descrito neste trabalho ou casos específicos e singulares. São exemplos os pacientes que apresentam mixoma atrial, sintomático ou não, que se encontram em situações de emergência cirúrgica, como abdome agudo, atropelamento, acidente vascular encefálico, ou mesmo uma gestante. A equipe cirúrgica deve avaliar a prioridade do caso e realizar a cirurgia mais importante naquele momento. Há relato de gestantes que aguardaram o terceiro trimestre e/ou o parto, para realizarem a ressecção do tumor cardíaco. Bem como casos mais graves e arriscados, nos quais o risco benefício apontou para a imediata ressecção do mixoma antes de qualquer outra correção cirúrgica [2,4,19,23].

Em se tratando do mixoma atrial, o anestesiológico deve estar bem familiarizado com as complicações do quadro, a fim de realizar uma anestesia estável com controle total das intervenções que venham a surgir. É imperativo que o anestesiológico faça um planejamento multimodal, levando em consideração características do tumor, o planejamento cirúrgico, a otimização do paciente, a fim de formular a anestesia mais adequada [2,4,5,8,19,21].

Toda a monitorização invasiva deve ser realizada seguindo técnicas assépticas. Antibioticoprofilaxia deve ser instituída 30 minutos antes da

incisão cirúrgica. Será utilizada circulação extracorpórea, seguindo protocolos de canulação, cardioplegia e manutenção hemodinâmica. Parâmetros como glicemia, temperatura, sinais vitais, gasometrias seriadas serão avaliados durante todo o procedimento [2,5,6,8].

A monitorização intraoperatória é fundamental, sendo ela mais ou menos invasiva. Deve ser puncionado acesso venoso periférico de grosso calibre – 14G – em membro superior direito e linha arterial em artéria radial esquerda para avaliação da pressão arterial média e gasometrias. Puncionar acesso venoso profundo em veia jugular interna direita, guiada por ultrassom na punção e por ecocardiografia transesofágica em modo bicaval no posicionamento. Isso se deve ao risco deste cateter ultrapassar a veia cava superior, invadir átrio direito, a fim de evitar arritmias e embolização. A cateterização da artéria pulmonar está contraindicada [4,8,19,21,23].

A ecocardiografia transesofágica intraoperatória contribui, consideravelmente, para auxílio no posicionamento do acesso venoso profundo; avaliação das valvas, septos, câmaras e demais estruturas cardíacas; função e enchimento ventriculares e identificação de shunts intracardíacos, regurgitação e obstruções [4,6,21].

Anestesia regional, intratecal ou peridural apresentam vantagens quanto à resposta ao estresse e hemodinâmica, perfusão coronariana, redistribuição de fluxo miocárdico, chances de extubação precoce. Contudo, não estão indicadas nesta anestesia, haja vista a possibilidade de hemorragia e conseqüências neurológicas, devido à anticoagulação [4,21].

Segundo protocolos atuais, a anestesia geral balanceada é a escolha mais adequada. Estão indicados fármacos ansiolíticos, como o midazolam; opióides; relaxantes musculares; hipnóticos venosos, preferencialmente etomidato na indução; e utilização de halogenados para manutenção. Drogas emergenciais devem fazer parte deste acervo, como atropina, efedrina, noradrenalina, nitroprussiato de sódio, dobutamina e outros; bem como heparina e protamina [2,4,8,15,19,21].

A indução da anestesia geral deve evitar depressão miocárdica e manter resistência vascular sistêmica, perfusão coronariana, enchimento ventricular, níveis pressóricos, frequência cardíaca e ritmo sinusal [2,4,21,23].

Ao instituir a ventilação, a estratégia é evitar hipertensão pulmonar, falência de ventrículo direito, acidose respiratória e hipóxia. Variações na ventilação mecânica podem cursar com pressão intratorácica alterada e aumento da resistência vascular pulmonar, sendo nocivo para o ventrículo direito, reduzindo pré-carga e perfusão. Portanto, a ventilação mecânica deve ser instituída cuidadosamente a fim de evitar colapso cardiopulmonar [4,19,21,23].

Heparinização plena deve anteceder a canulação bicaval, também sob

visualização auxiliar da ecocardiografia transesofágica [2,4,15].

Durante a administração de fluidos, há possibilidade de aumentar a pressão do átrio direito, resultando em complicações como arritmias, desposicionamento da massa tumoral, obstrução atrioventricular e embolização [4].

As conseqüências hemodinâmicas refletem os sinais de falência cardiovascular e pulmonar, a depender da localização do tumor e a possibilidade de obstrução cardíaca e de síndrome de baixo débito. Pode haver comprometimento da drenagem venosa nestes dois sistemas, uma vez que a obstrução pode ocorrer em nível átrio-ventricular, simulando estenose valvar – mitral ou tricúspide. Por outro lado, pode haver dano valvar, cursando, por exemplo, com regurgitação [4,15,19,23].

Hipotensão aguda deve ser manobrada com vasopressores, ao invés de volume. Suporte com inotrópicos podem ser utilizados em pacientes com disfunção sistólica, em detrimento de cronotropismo, melhorando assim, a dinâmica e o enchimento ventricular [4,21].

A presença de aumento na pressão do ventrículo direito gera um desvio do septo interventricular para a esquerda, requerendo aumento da pós carga, a fim de garantir perfusão coronariana adequada deste ventrículo [4].

Arritmias atriais são potencialmente letais e devem ser evitadas. Isso pode ser alcançado, mantendo plano anestésico mais profundo durante laringoscopia, incisão e esternotomia. Evitando, assim, aumentos na pressão arterial e na freqüência cardíaca. O desfibrilador deve ser mantido próximo e testado, e deve ser utilizado, se necessário [4,6,8,19,21].

Estão indicados acompanhamento e monitorização invasiva em unidade fechada no pós-operatório, com extubação realizada após 6 horas do fim da cirurgia, de pacientes estáveis hemodinamicamente [4,15,21].

A patologia é confirmada após resultado do estudo histopatológico [15].

4. Conclusão

Quadros de mixoma atrial e complexo de Carney exigem uma visão plural, envolvendo seu diagnóstico, a cirurgia e o planejamento anestésico. O anesthesiologista deve conhecer as técnicas de anestesia em cirurgia cardíaca e as complicações inerentes ao tumor cardíaco e/ou as manifestações associadas ao complexo de Carney; deve antever complicações embólicas e hemodinâmicas cardiovasculares e pulmonares envolvidas e manobrar a ecocardiografia intraoperatória. Dessa forma, é possível aplicar uma anestesia adequada e segura que promova o sucesso do procedimento. Vale ressaltar a importância da investigação em parentes de primeiro grau e acompanhamento contínuo dos pacientes, mesmo assintomáticos.

5. Referências bibliográficas

1. NOVAK, M. FILA, P.; HLINOMAZ, O.; ZAMPACHOVA, V. **The First Manifestation of a Left Atrial Myxoma as a Consequence of Multiple Left Coronary Artery Embolisms.** The Journal of Critical Care Medicine 2017;3(3):111-117
2. LEE, K.S. et al. **Surgical resection of cardiac myxoma - a 30 year single institutional experience.** Journal of Cardiothoracic Surgery (2017) 12:18. DOI 10.1186/s13019-017-0583-7
3. DALIAKOPOULOS, S. et al. **Left Atrial Myxoma as a Rare Cause of Cardiogenic Shock in Octagerians: Report of a Case and Review of the Literature.** J Cardiol & Cardiovasc Ther. Volume 2 Issue 5 - January 2017. DOI: 10.19080/JOCCT.2017.02.555600
4. ESSANDOH, M. et al. **Anesthetic Management of a Patient With a Giant Right Atrial Myxoma.** Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia. 2016, Vol. 20(1) 104–109. DOI: 10.1177/1089253215584194
5. PRADHAN, B; ACHARYA, S.P. **A case of left atrial myxoma: Anaesthetic management.** Kathmandu University Medical Journal (2006), Vol. 4, No. 3, Issue 15, 349-353
6. KANG, W.Y.; KIM, Y.H. **Anesthetic experiences of myxoma removal in two patients with Carney complex – a report of two cases.** Korean J anesthesiol 2011. 61(6). 528-532.
7. CORREA, R.C. et al. **Carney Complex: an update.** Eur J Endocrinol. 2015 October; 173(4): M85–M97. doi:10.1530/EJE-15-0209.
8. KAHRAMAN, A; KAHRAMAN, C. **Anesthesia management in a patient with Carney Syndrome: Case report.** East J Med 22(4): 202-203, 2017 DOI: 10.5505/ejm.2017.38358
9. TAKIGAM, M.T. et al. **Familial Carney complex with biatrial cardiac myxoma.** Journal of Cardiology Cases 15 (2017) 155–15
10. HAMZA, E. et al. **Cushing's Syndrome Revealing Carney Complex: A Case Report.** EndocrinolMetabInt J 2017, 5(4): 00132
11. SCHMIDT, C. et al. **Familial Atrial Myxoma: Three Related Cases at an Australian Tertiary Institution.** Ann ThoracCardiovascSurg 2017; 23: 203–206

12. AMANO, J; et al. **Cardiac myxoma: its origen and tumor characteristics.** Ann Thorac Cardiovasc Surg vol.9 num 4, 2003
13. BOUTAYEB, A et al. **Atrial Myxoma: From Diagnosis to Management.** Clin Surg. 2017
14. FREIRE, A.F.D et al. **Patient with Atrial Myxoma and Signs of Obstruction of the Left Ventricular Outflow Tract.** Arq Bras Cardiol. 2017; 108(3):281-282
15. MIGLIORI et al. **Relato de caso: infarto do miocárdio por mixoma atrial esquerdo.** Acta Biomedica Brasiliensia / Volume 8/ nº 1/ Julho de 2017
16. SATHTHASIVAM, P. et al. **Left atrial myxoma embolism presenting with acute vascular occlusion: a rare presentation with a potentially debilitating outcome.** MDCVJ | XII (4) 2016
17. PATEL, K. et al. **Left Atrial Myxoma. Following Coronary Artery Bypass Grafting with Patient Coronary Arterial Grafts: a Rarity.** Braz J CardiovascSurg 2017;32(3):228-30
18. NAGRE, S.W. **Mobile Left Atrial Mass – Clot or Left Atrial Myxoma.** J Cardiovasc Disease Res., 2017;8(1): 31-34
19. BERNSTEIN, WK; AYOOLA, C; JORDAN, K (2016) **Bigger is Not Always Better: Anesthetic Management of a Very Large Atrial Mass.** J CardiolCurr Res 7(2): 00243. DOI: 10.15406/jccr.2016.07.00243
20. MUTHIAH, R. (2016) **Left Atrial Myxoma - A Case Report.** Case Reports in Clinical Medicine, 5, 6-10.2016
21. TAKSAUDOM, N. et al. **Left atrial myxoma in pregnancy: management strategy using minimally invasive surgical approach.** Case reports in cardiology. Article ID 8510160, 2017
22. SHETTY et al. **Familial Recurrent Atrial Myxoma: Carney's Complex.** Clin. Cardiol. 34, 2, 83–86 (2011)
23. TURE, P. et al. **Anesthetic management of a patient with asymptomatic atrial myxoma for hernia repair.** Anaesth Pain & Intensive Care 2016;20(2):246-248

6. Apêndices

6.1 Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, 14 anos, apresentou quadro de dispneia aos médios e grandes esforços, dor precordial, enxaqueca e alteração de comportamento. Foi internado no Hospital Geral de Bonsucesso, passando por avaliação da pediatria, da neurologia e, por fim, da cardiologia. A investigação resultou no diagnóstico de complexo de Carney. Constataram-se lesões mucocutâneas pigmentadas, lesões testiculares típicas, hipercortisolismo ACTH-independente e tumor em átrio esquerdo. Realizado ecocardiograma transtorácico que demonstrou tumor aderido à valva mitral, estenose mitral importante e insuficiência mitral leve.

Foi realizada ressecção do tumor cardíaco em procedimento anestésico-cirúrgico, iniciado com venóclise em membro superior direito com jelco 14G e punção de linha arterial em artéria radial esquerda, para monitorização de PAM e gasometrias seriadas. A indução da anestesia foi planejada considerando-se o baixo débito cardíaco de origem obstrutiva, o tamanho e localização da massa e o acometimento de valva mitral, bem como atenção a possíveis sinais de embolização. Foram empregados: etomidato 0,3 mg/Kg, midazolam 5 mg, lidocaína 1,5 mg/Kg, fentanil 3mcg/Kg e cisatracúrio 0,15 mg/Kg. A intubação orotraqueal foi realizada sob laringoscopia direta, sendo o paciente acoplado à VM, modo VCV. Puncionada acesso profundo em veia subclávia direita, com técnica de seldinger. Manutenção da anestesia: sevoflurano 1-2%, midazolam 6 mg, fentanil 500 mcg e cisatracúrio 6 mg – titulados.

Buscou-se, portanto, evitar hipovolemia, bem como aumento de pós carga; a frequência cardíaca foi mantida entre 60 e 70 bpm, tentando-se evitar desencadeamento de arritmias e hipertensão pulmonar. A cirurgia foi realizada através de miniesternotomia mediana, com utilização de circulação extracorpórea (CEC) e abertura do AE, com duração de 210', CEC de 60' e 45' de clampeamento. O intraoperatório transcorreu sem intercorrências. O paciente foi encaminhado ao CTI, intubado, sendo extubado após 10 horas; manteve estabilidade hemodinâmica e adequado funcionamento da valva mitral ao ECO. Não houve complicações anestésicas como choque cardiogênico, dificuldade de desmame da CEC ou necessidade de suporte com fármacos inotrópicos ou vasoativos.

A análise histopatológica, posteriormente, confirmou a natureza mixomatosa do tumor. Houve alta hospitalar após sete dias, com retorno programado para segundo tempo cirúrgico – adrenalectomia.

Familiares foram submetidos a rastreio, identificando também um mixoma em atrial esquerdo em sua mãe, embora assintomática. Esta foi, de igual forma, submetida à ressecção do tumor cardíaco, com acessos venosos, monitorização e manejo anestésico semelhante ao de seu filho.

O menor evoluiu com hipertensão arterial de difícil controle e síndrome de

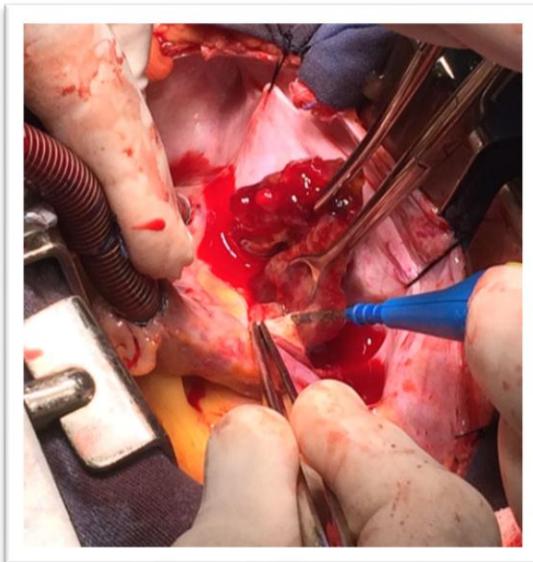
cushing. Realizada nova internação e programada adrenalectomia bilateral. Realizado planejamento anestésico, considerando o quadro de obesidade, sobrecarga volêmica, hipercortisolismo e hipertensão refratária apresentados.

A cirurgia videolaparoscópica foi realizada sob anestesia geral e na indução em sequência rápida foram usados: propofol 2 mg/Kg, lidocaína 1,5 mg/Kg, fentanil 3 mcg/Kg e rocurônio 1,2 mg/Kg. Intubação orotraqueal sob laringoscopia direta; acoplado à VM. A manutenção da anestesia foi feita com sevoflurano 1-2% e remifentanil em bomba infusora. A pressão arterial invasiva e o acesso venoso central para mensuração intermitente dos parâmetros de perfusão tissular foram empregados, além da monitorização convencional.

Realizada administração de hidrocortisona 100mg. A hidratação foi guiada por objetivos, com uso de cristalóides. Vasodilatadores e betabloqueadores de rápido início de ação (nitroprussiato de sódio e esmolol) estavam disponíveis. A glicemia foi verificada a cada 30 minutos. Não houve intercorrência anestésica.

O paciente foi extubado ao término da cirurgia, hemodinamicamente estável. Encaminhado à enfermaria, para acompanhamento endocrinopediátrico.

No momento, mãe e filho seguem assintomáticos e sem alterações nos exames.



Figuras 11:
Imagem cirúrgica do mixoma atrial esquerdo do paciente em questão (primeira cirurgia realizada. Filho)



Figura 12:
Paciente antes de ser submetido à
ressecção do mixoma atrial.
São evidenciados alguns sinais do
hipercortisolismo.

6.2 Apêndice 1 – Comprovante apresentação ICCVA 1



6.3 Apêndice 2 – Comprovante apresentação ICCVA



