



CASO CLÍNICO

Diagnóstico incidental tardio de teratoma intrapericárdico – relato de caso



Annelisa Moura Garcia*, Roberto Nery Dantas Junior, Chang Kai Chi, José Rodrigues Parga

Unidade de Radiologia, Departamento de Imagem Cardiovascular, Hospital Sirio-Libanês, São Paulo, SP, Brasil

Recebido a 13 de abril de 2016; aceite a 15 de setembro de 2016

Disponível na Internet a 8 de julho de 2017

PALAVRAS-CHAVE

Cisto mediastínico;
Teratoma;
Pericárdio;
Imagem em
ressonância
magnética

KEYWORDS

Mediastinal cyst;
Teratoma;
Pericardium;
Magnetic resonance
imaging

Resumo Descrevemos um caso de teratoma intrapericárdico, tumor cardíaco primário raro, usualmente encontrado em neonatos e lactentes. O teratoma pode causar insuficiência respiratória, grande acúmulo de líquido pericárdico e compressão cardíaca, levando à morte no período intrauterino ou neonatal. O presente caso é raro, pois se trata de uma jovem de 16 anos, assintomática, portadora de tumor intrapericárdico em achado ecocardiográfico. As características à ressonância magnética cardíaca sugeriram cisto pericárdico complexo. Ela foi submetida à cirurgia para retirada do tumor e o diagnóstico de teratoma foi firmado pelo estudo histopatológico. O acompanhamento clínico mostrou-se de boa evolução.

© 2017 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos os direitos reservados.

Late incidental diagnosis of intrapericardial teratoma – A case report

Abstract We report a case of intrapericardial teratoma, which is a rare primary cardiac tumor usually found in newborns and infants. Cardiac teratomas can cause respiratory failure, large accumulations of pericardial fluid and cardiac compression leading to death in the intrauterine or neonatal period. The case described is rare because it is of a 16-year-old asymptomatic girl with an intrapericardial tumor as an incidental echocardiographic finding. Cardiac magnetic resonance imaging showed a complex pericardial cyst. Due to the potential for malignant evolution, she was referred for surgery to remove the tumor and a diagnosis of teratoma was confirmed by histopathology. Clinical follow-up had a good outcome.

© 2017 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: annelisam@gmail.com (A. Moura Garcia).

Introdução

Os tumores primários do coração são raros, com uma incidência variando de 0,001-0,28% em achados de necrópsias^{1,2}. Aproximadamente 75% são benignos, sendo mais frequentes os mixomas, com 50% dos casos. Os outros 25% dos tumores cardíacos são malignos, sendo a grande maioria constituída por sarcomas (angiosarcomas, rabdomiosarcomas e fibrosarcomas). Menos frequentemente são relatados casos de teratomas malignos, mesoteliomas e linfomas^{1,2}.

O teratoma intrapericárdico é um tipo de tumor cardíaco benigno, tendo sido relatados menos de 100 casos na literatura desde o ano de 1890^{3,4}. Destes relatos, a maioria foi observada no sexo feminino (1,6:1)⁵ e em fetos, neonatos e lactentes. Estes tumores sempre foram associados a um quadro clínico dramático (hidropsia fetal, instabilidade hemodinâmica e respiratória ao nascimento)^{3,4}.

Relato de caso

G.D.A, 16 anos, hígida e sem antecedentes prévios, foi encaminhada ao serviço de cardiologia para avaliação clínica, a fim de iniciar atividade física. A paciente apresentava-se assintomática, com ritmo cardíaco regular, auscultação sem alterações, sem sinais clínicos de congestão e ausência de visceromegalias. Os exames complementares mostraram eletrocardiograma de repouso normal e, ao ecocardiograma transtorácico, evidenciou-se imagem hipoeocogênica junto ao átrio direito, de aproximadamente 6,5 × 3,7 cm, extrínseca, com conteúdo parcialmente heterogêneo e sem repercussão hemodinâmica, podendo corresponder a cisto pericárdico. A função biventricular encontrava-se preservada e não havia alterações adicionais.

Devido ao achado da imagem sugestiva de cisto, foi solicitada ressonância magnética cardíaca para melhor elucidação. A pedido clínico, foi realizado estudo sem contraste, com achado de formação arredondada extracardíaca bem delimitada, de aspecto cístico, em contato com a parede lateral do átrio direito, sem comprometer seu enchimento e sem invasão de estruturas adjacentes. As medidas

encontradas da estrutura em seus maiores eixos foram de 7,9 × 8,6 × 4,3 cm, com paredes finas, múltiplas trabéculas em seu interior e de conteúdo heterogêneo. Devido ao achado inicial de conteúdo heterogêneo, o estudo foi complementado com sequências de *Inversion Recovery (IR)*, *Double IR* com saturação de gordura e *in-phase* e *out-of-phase*.

Na sequência de *Double IR* pesada em T2, observou-se sinal hiperintenso predominante como conteúdo cístico, que sugeriu componente líquido, gorduroso ou hemático/hiperproteico. Após a realização de *Double IR* com saturação de gordura, foi confirmado hipersinal de componente líquido (Figura 1). Porém, ainda foram visualizadas pequenas áreas hipointensas, que sugeriam outro tipo de tecido em seu interior. Nas sequências de *in-phase* e *out-of-phase*, foi observada pequena área hipointensa mais bem visualizada no *out-of-phase*, o que sugeriu a presença de gordura *intra-voxel*, caracterizando diferentes tipos de tecido no interior do cisto (Figura 2).

As hipóteses diagnósticas, então, foram: 1) cisto pericárdico complexo, 2) lesão de origem tímica e 3) cisto broncogênico.

Pelos achados sugestivos de cisto complexo (constituído por diferentes tipos de tecido), o que pode compreender diagnósticos de teratoma e mesotelioma, foi indicada sua ressecção pelo risco relacionado a neoplasias. A cirurgia foi realizada por videotoracoscopia e enviada peça cirúrgica para a análise. O diagnóstico histológico final foi de teratoma intrapericárdico. A evolução no pós-operatório foi satisfatória e sem intercorrências.

Discussão

Os teratomas cardíacos são bastante raros e podem ocorrer em adultos^{3,4}, porém perfazem menos de 1% dos tumores cardíacos nessa faixa etária e são encontrados pouquíssimos casos na literatura relatados até o momento⁶⁻⁹. Sua maioria se encontra no grupo de faixa etária pediátrica e recém-nascidos (aproximadamente 15% dos tumores cardíacos nesses pacientes)⁴. Mulheres são discretamente mais afetadas do que os homens, na proporção de 1,6:1⁵. O pico

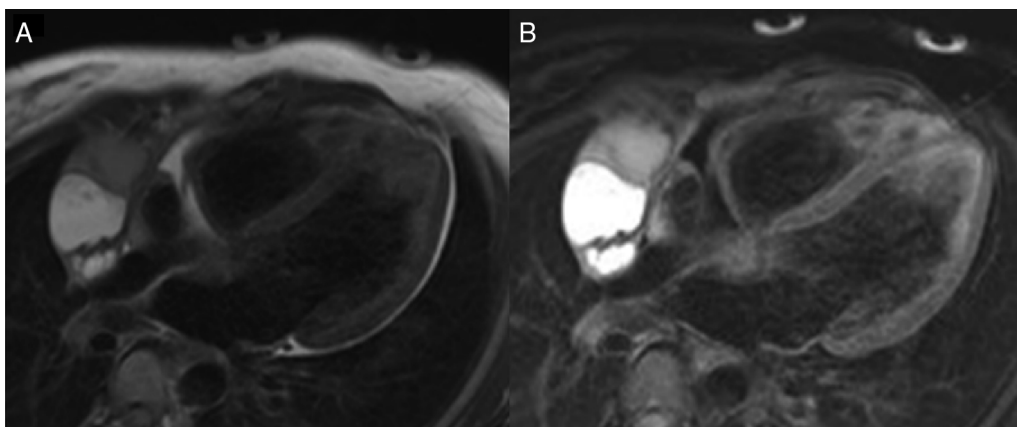


Figura 1 RM de coração com sequências *Double IR* (A) e *Double IR fat sat* (B): imagem com áreas de hiperintensidade e hipossinal sugerindo tanto a possibilidade de componente líquido, lipídico ou hemático/hiperproteico no interior das trabéculas do cisto pericárdico complexo.

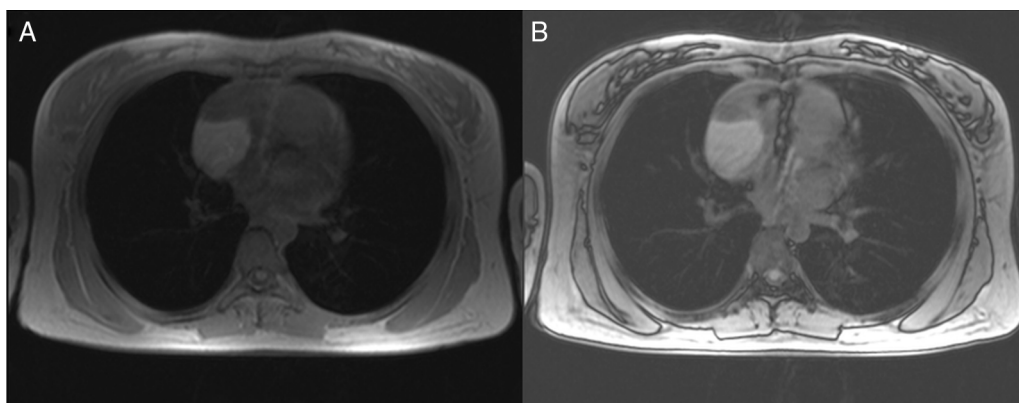


Figura 2 RM de coração com seqüências *in-phase* (A) e *out-of-phase* (B): hipossinal evidenciado no *out-of-phase*, mostrando componente gorduroso intra-voxel no interior do cisto pericárdico complexo.

de incidência de apresentação em adultos é entre a segunda e terceira décadas de vida⁶.

A maioria dos teratomas primários cardíacos emerge da base do coração, localizando-se no mediastino anterior, e são intrapericárdicos. Muito raramente eles são intramiocárdicos⁶. Usualmente se encontram próximos ao átrio direito, presos por um pedículo na emergência da artéria pulmonar e aorta. O seu suprimento sanguíneo é proveniente da *vasa vasorum*, podendo, esporadicamente, apresentar suprimento coronariano.

Os teratomas intrapericárdicos podem assumir grandes proporções, medindo acima de 15 cm de diâmetro. São piriformes e usualmente com superfície lisa e lobulada. Abertos mostram numerosos cistos multilobulados, que são interpostos por áreas sólidas. Ao exame microscópico encontram-se, tipicamente, epitélio respiratório e gastrointestinal, cartilagem, osso, tecidos neurogênicos e outros tecidos originados das várias camadas germinativas. Estes aspectos diferenciam os teratomas dos cistos bronco-gênicos intrapericárdicos, nos quais são encontrados apenas tecidos de origens gastrointestinal e respiratória. Em contraste com os teratomas ovarianos, os intrapericárdicos geralmente não apresentam cabelos, glândulas sebáceas ou epitélio escamoso queratinizante. Como todos os teratomas, estes tumores apresentam potencial para malignidade (em torno de 15%)¹⁰. Embora este tipo de evolução não seja o usual, todos devem ser avaliados rigorosamente quanto a esta possibilidade¹¹.

O sintoma mais proeminente é uma grave insuficiência respiratória, normalmente secundária à compressão pulmonar, causada pelo pericárdio distendido pelo tumor e pelo derrame que frequentemente o acompanha. Derrame pericárdico está frequentemente associado aos teratomas⁹. A rotura de áreas císticas no pericárdio devido à sua natureza multicística, associada com a obstrução do sistema linfático de retorno venoso ao ducto torácico, leva ao desenvolvimento de derrames pleural, peritoneal e pericárdico.

O comprometimento da função cardíaca também pode ocorrer pela compressão tumoral do coração, grandes vasos, ou veia cava superior em variados graus, o que contribui para a gravidade da insuficiência cardiorrespiratória. A compressão direta da traqueia e do esôfago é incomum, e os sintomas

tendem a ser menos graves nos pacientes mais velhos, nos quais o tumor pode ser um achado radiológico incidental.

O diagnóstico diferencial deve incluir tumores do mediastino anterior, aumentos tímicos, outras causas de derrames pericárdicos e lesões cardíacas primárias¹¹. A diferenciação com cistos bronco-gênicos intrapericárdicos só é possível ao exame microscópico⁴. Neoplasias cardíacas como rabiomioma, fibroma e mixoma são mais comuns, porém localizam-se em átrios ou ventrículos. E são, portanto, facilmente distinguidas das massas pericárdicas. O diagnóstico diferencial entre teratoma e outras massas intrapericárdicas (hemangioma, mesotelioma) não é possível intra-útero⁴.

A radiografia de tórax, em incidência anteroposterior, mostra uma área cardíaca aumentada e, em perfil, pode mostrar compressão traqueal pela massa mediastinal anterior, um dado que não pode ser atribuído ao timo normal.

No ecocardiograma transtorácico, a presença de uma grande imagem cardiotímica ou alargamento do mediastino com derrame pericárdico é característica do teratoma intrapericárdico e poderá levar a um estudo diagnóstico mais definitivo¹¹.

O tratamento cirúrgico é imposto tão logo o diagnóstico de teratoma seja estabelecido¹⁰, pois apesar da sua característica benigna, existe a probabilidade de se transformar em tumor maligno. Se não realizada a excisão, há ainda o risco de compressão de estruturas adjacentes resultando em arritmias ou em derrame pericárdico⁹, além da chance de se tornar um tumor infectado⁶⁻⁹.

A esternotomia mediana é o acesso cirúrgico de eleição e é realizada sem auxílio de circulação extracorpórea, visto que as aderências do tumor com o coração, especialmente em nível da aorta ascendente, podem ser desfeitas sem dificuldades. A ressecção deve ser completa, pois se incompleta pode levar à formação de derrame pericárdico com prejuízo hemodinâmico, com cuidadosa revisão para a identificação de eventuais outros teratomas^{8,9}.

Caso o exame histológico revele sinais de malignidade, podem-se associar radioterapia ou quimioterapia ao tratamento cirúrgico¹⁰.

O caso apresentado tem peculiaridades, pois a maioria dos teratomas intrapericárdicos ocorre em fetos e neonatos e, quando em adultos, entre a segunda e terceira décadas de vida⁶. Tratou-se de uma jovem de 16 anos de idade,

assintomática, com diagnóstico incidental pelo ecocardiograma transtorácico de cisto pericárdico justaposto ao átrio direito.

Conforme descrito em outro relato da literatura⁸, o papel da biópsia transtorácica é controverso para o diagnóstico. Se necessária, deve abranger abordagem multidisciplinar, pois sérias complicações podem ocorrer durante o procedimento, sob o risco de não se obter material suficiente para a análise.

Especificamente em nosso relato, a ressonância magnética cardíaca foi de suma importância, pois revelou um cisto de características complexas (septado e com conteúdo parcialmente heterogêneo), o que levou à hipótese de teratoma, com remoção cirúrgica e diagnóstico definitivo posterior. Relatos da literatura descrevem dois casos cuja abordagem foi feita com a tomografia computadorizada^{8,9}. A vantagem da ressonância magnética se torna evidente pela sua capacidade em caracterizar diferentes componentes teciduais.

Nas seqüências de *Double IR* e *Double IR* com saturação de gordura pesadas em T2, foi visualizado sinal hiperintenso predominante no interior das lojas císticas, que ficou caracterizado como conteúdo líquido/hemático/hiperproteico. Porém, foi também visualizada pequena área com sinal hipointenso mal-caracterizado em meio ao hipsinal.

Prosseguiu-se a investigação com seqüências *in-phase* e *out-of-phase*, que demonstraram melhor a pequena área de sinal hipointenso, caracterizando-se tecido adiposo intra-voxel.

Sabe-se que a seqüência de *in-phase and out-of-phase* é utilizada rotineiramente em casos em que há necessidade de caracterizar tecido adiposo microscópico. Devido aos diferentes tipos de ligação entre o hidrogênio na gordura (CH2) e na água, o próton gira em diferentes frequências. Com esta seqüência, usualmente um gradiente *eco spoiled*, a imagem é adquirida quando a gordura e a água giram em fase (com TE = 4,2 ms em campo de 1,5 T) e fora de fase (com TE = 2,1 ms em campo de 1,5 T). Se o tecido adiposo microscópico estiver presente, seu sinal é anulado nas imagens *out-of-phase*^{12,13}.

O *in-phase and out-of-phase* é utilizado principalmente para caracterizar tumores que contêm lipídios intra-voxel (por exemplo, os tumores hepatocelulares, os adenomas adrenais e os tumores renais de células claras), e, no início da sua aplicação na prática clínica, foi muito utilizado para quantificação da esteatose hepática^{12,13}.

Em nosso caso, ele foi importante, pois caracterizou diferentes componentes teciduais no interior do cisto pericárdico, comprovando o componente de gordura, e consequente encaminhamento da paciente à cirurgia e diagnóstico patológico final.

Consentimento

O relato de caso foi aprovado pelo Comitê de Ética da instituição, sob o registro HSL-RC 2015-03, em oito de outubro de 2015.

Responsabilidades éticas

Proteção de pessoas e animais. Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

Conflito de interesses

Não há interesses financeiros e tampouco não financeiros (políticos, pessoais, religiosos, ideológicos, acadêmicos, intelectuais, comerciais ou qualquer outro) a declarar em relação a este relato de caso.

Referências

1. Chommette G, Auriol M, Cabrol C, et al. Les tumeurs malignes primitives du coeur. Étude anatomo-clinique de 12 cas. *Ann Med Interne (Paris)*. 1985;136:301-5.
2. McAllister HA Jr, Femoglio JJ Jr. Tumors of the cardiovascular system. In: *Atlas of Tumor Pathology*. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1978. p. 1-20.
3. Reynolds JL, Donahue JK, Pearce CW. Intrapericardial teratoma: a cause of acute pericardial effusion in infancy. *Pediatrics*. 1969;43:71-8.
4. Sumner TE, Crowe JE, Klein A, et al. Intrapericardial teratoma in infancy. *Pediatr Radiol*. 1980;10:51-3.
5. MacKenzie S, Loken S, Kalia N, et al. Intrapericardial teratoma in the perinatal period. Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 2005;40:E13-8.
6. Cohen RA, Loarte P, Navarro V, et al. Mature cardiac teratoma in an adult. *Cardiol Res and Elmer Press*. 2012;3:97-9.
7. Bruce CJ. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*. 2011;97:151-60.
8. Gonzalez M, Krueger T, Schaefer SC, et al. Asymptomatic intrapericardial mature teratoma. *Ann Thorac Surg*. 2010;89:e46-7.
9. Singh J, Sandeep SR, Kaur A, et al. Intrapericardial teratoma presenting as recurrent pericardial tamponade: report of a case. *Sur Today*. 2009;39:700-4.
10. Aldousany AW, Joyner JC, Price RA, et al. Diagnosis and treatment of intrapericardial teratoma. *Pediatr Cardiol*. 1987;8:51-3.
11. Ribeiro PJF, Amaral FTV, Evora PRB, et al. Teratoma intrapericárdico: relato de caso e revisão da literatura. *Arq Bras Cardiol*. 1996;66:361-4.
12. Bittar R, Perng R, Sameh T, et al. MR pulse sequences: what every radiologist wants to know but is afraid to ask. *Radiographics*. 2006;26:513-37.
13. Outwater EK, Blasbalg R, Siegelman ES, et al. Detection of lipid in abdominal tissues with opposed-phase gradient-echo images at 1.5 T: techniques and diagnostic importance. *Radiographics*. 1998;18:1465-80.