

TERATOMA INTRAPERICÁRDICO FETAL: UM RELATO DE CASO

FETAL INTRAPERICARDIAL TERATOMA: A CASE REPORT

FERNANDO GUIMARÃES SILVA¹, MARCELLO BRAGA VIGGIANO¹, THIAGO LARA DA ROCHA¹, RAISSA FRAGOSO¹,
EMANOELE DE FREITAS SIQUEIRA¹, WALDEMAR NAVES DO AMARAL²

1. Hospital Estadual da Mulher de Goiás (HEMU), Goiânia

2. Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Goiás (HC-UFG), Goiânia

RESUMO

INTRODUÇÃO: Os tumores cardíacos primários, incluindo os teratomas, são raros e geralmente diagnosticados intraútero ou no pós-natal. O teratoma intrapericárdico é o segundo tumor cardíaco benigno mais comum no feto, podendo causar complicações como tamponamento cardíaco e hidropsia fetal, levando à morte. Este relato descreve um caso raro de teratoma intrapericárdico fetal detectado por ultrassonografia em uma maternidade de alto risco.

RELATO DE CASO: Uma gestante de 32 anos foi diagnosticada com uma massa mediastinal de 32mm, associada a derrame pericárdico, deslocamento do mediastino e risco de hidropsia. A paciente foi encaminhada para outro hospital para procedimentos de pericardiocentese e esclerose do tumor. Apesar das tentativas, o feto desenvolveu hidropsia e, após o nascimento via cesárea, faleceu devido à hipoplasia pulmonar.

DISCUSSÃO: O diagnóstico fetal precoce de tumores cardíacos tornou-se mais preciso com o avanço das técnicas de imagem. Os teratomas intrapericárdicos são tumores raros que podem levar à compressão cardíaca e morte fetal. O diagnóstico precoce é crucial para o manejo adequado, permitindo intervenções como pericardiocentese ou ressecção cirúrgica. A cirurgia fetal é uma opção terapêutica quando disponível e realizada antes da hidropsia.

CONCLUSÃO: O manejo precoce e a cirurgia fetal poderiam ter mudado o prognóstico desse caso. Encaminhamento rápido para centros especializados é essencial para melhorar os resultados perinatais.

PALAVRAS-CHAVE: TERATOMA INTRAPERICÁRDICO, MEDICINA FETAL, TUMOR CARDÍACO FETAL, PERICARDIOCENTESE, HIDROPSIA, CIRURGIA FETAL.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Primary cardiac tumors, including teratomas, are rare and usually diagnosed either intrauterine or postnatally. Intrapericardial teratoma is the second most common benign cardiac tumor in fetuses and can cause complications such as cardiac tamponade and fetal hydrops, leading to death. This report describes a rare case of fetal intrapericardial teratoma detected by ultrasound in a high-risk maternity unit.

CASE REPORT: A 32-year-old pregnant woman was diagnosed with a 32mm mediastinal mass, associated with pericardial effusion, mediastinal shift, and risk of hydrops. The patient was referred to another hospital for pericardiocentesis and tumor sclerosis procedures. Despite these attempts, the fetus developed hydrops and, after delivery by cesarean section, died due to pulmonary hypoplasia.

DISCUSSION: Early fetal diagnosis of cardiac tumors has become more accurate with advancements in imaging techniques. Intrapericardial teratomas are rare tumors that can lead to cardiac compression and fetal death. Early diagnosis is crucial for proper management, allowing interventions such as pericardiocentesis or surgical resection. Fetal surgery is a therapeutic option when available and performed before hydrops develops.

CONCLUSION: Early management and fetal surgery could have changed the prognosis in this case. Prompt referral to specialized centers is essential to improve perinatal outcomes.

KEYWORDS: INTRAPERICARDIAL TERATOMA, FETAL MEDICINE, FETAL CARDIAC TUMOR, PERICARDIOCENTESIS, HYDROPS, FETAL SURGERY.

INTRODUÇÃO

Os tumores cardíacos primários são diagnósticos raros e geralmente realizados intraútero ou no período pós natal. De acordo com Tagliati et al ¹ são tumores diagnosticados na infância ou na vida fetal como lesões intrapericárdicas multiloculadas com componentes císticos e sólidos, tipicamente localizados perto da raiz da artéria pulmonar ou aorta. Segundo Camargo et al ² apresenta uma incidência de 0,009% em rastreamentos ultrassonográficos de baixo e alto risco. Cerca de 90% destes tumores são benignos e correspondem a cinco tipos histológicos, rabiomiomas, teratomas, fibromas, hemangiomas e hamartomas². O rabiomioma é o mais frequente dentre os tipos histológicos benignos, sendo responsável por 60-86% dos casos. Já o teratoma, é o segundo mais frequente. Trata-se de um tumor raro de origem, histologicamente complexo embrionária composto por linhagens celulares germinais endodérmicas, mesodérmicas e ectodérmicas. A ultrassonografia e a ecocardiografia fetal, de acordo com Desmond et al³, frequentemente detectam tais patologias. No que tange o teratoma intrapericárdico, esta massa tumoral junto ao derrame pericárdico pode ocasionar tamponamento cardíaco que, se aliviado, pode salvar a vida do feto. O objetivo deste relato é descrever um caso suspeito desta rara patologia fetal detectado pela ultrassonografia obstétrica em uma maternidade de alto risco de Goiânia-GO, assim como dificuldades e eventos relacionados ao caso.

RELATO DE CASO

O Hospital Estadual da Mulher de Goiás (HEMU) é um hospital público situado em Goiânia (GO) que absorve significativa parte dos casos de medicina fetal de todo estado de Goiás e é referência no Brasil para cirurgia de correção de gemelaridade imperfeita. Em 20 anos, este é o primeiro caso de suspeita de teratoma intrapericárdico fetal.

O caso em questão é de uma gestante, 32 anos, secundigesta com histórico de aborto prévio de primeiro trimestre há 10 anos, sobrepeso, sem alterações laboratoriais ou vícios. Foi admitida com 23 semanas e 4 dias no Serviço de Obstetrícia de alto risco do HEMU com ultrassonografia obstétrica externa descrevendo formação sólido-cística em contato íntimo com o coração direito medindo em seu maior diâmetro 28mm e um ecocardiograma externo descrevendo um tumor extracardíaco associado a derrame pericárdico de grau importante.

Na avaliação ultrassonográfica institucional foi observado imagem circunscrita, circular e heterogênea com áreas císticas e sólidas em seu interior, pulsátil, adjacente predominantemente ao átrio direito medindo em seu maior diâmetro 32mm associado a derrame pericárdico moderado e desvio do mediastino para a esquerda (figura 1). Sendo aventada então a hipótese principal de teratoma intrapericárdico pelas características ecográficas apresentadas.

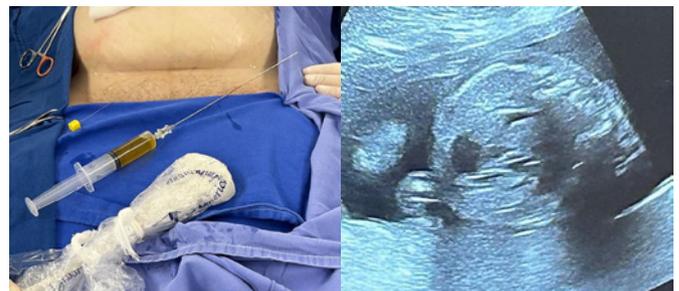


Figura 1: Corte transversal torácico demonstrando grande massa pericárdica associada à importante derrame pericárdico. 4C - visão de quatro câmaras cardíacas; T - teratoma intrapericárdico; DP - derrame pericárdico.

Diante do provável diagnóstico, evidenciou-se a necessidade de intervenção cirúrgica para melhorar o prognóstico fetal em função da possibilidade de progressão das dimensões de massa mediastinal com consequente hidropsia e óbito fetal. Devido à indisponibilidade de recursos físicos no HEMU, a paciente foi referenciada ao Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Goiás (HC-UFG) para avaliação.

Em exame admissional do setor de Medicina Fetal no HC-UFG, foi notado agravo do derrame pericárdico, além de edema de couro cabeludo. Proposto procedimento de pericardiocentese para alívio do derrame fetal e esclerose de tumor com objetivo de retardar agravamento do quadro e evitar morte fetal antes que fosse possível a transferência da paciente para um centro especializado.

Durante a internação a gestante, previamente assintomática, evoluiu subitamente com fortes dores abdominais e vômitos, sendo diagnosticada com intussuscepção intestinal secundária, provavelmente, a aderências por cirurgia bariátrica prévia. Dessa maneira, foi indicada laparotomia de emergência por equipe da cirurgia geral e em segundo tempo aspiração do derrame pericárdico por pericardiocentese, seguido de punção com agulha fina do tumor mediastinal e esclerose deste com glicose hipertônica por equipe de Medicina Fetal do HC-UFG – figura 2a e 2b.



Figuras: 2a. Líquido citrino aspirado durante a pericardiocentese; 2b: Aspecto ecográfico pós pericardiocentese e esclerose do tumor.

Poucos dias após o evento, a paciente foi transferida para um Serviço de Medicina Fetal na cidade de São Paulo para avaliação da ressecção da massa. Devido ao estado de gravidade fetal e pós operatório imediato materno o procedimento não foi indicado. Dessa forma o manejo seguiu-se com ecocardiografias diárias e cardiocardiografia três vezes ao dia. Devido recidiva de derrame pericárdico em volume considerável outras duas pericardiocenteses foram realizadas. Porém, nesse ínterim, a paciente foi submetida a cesárea de no dia 08/05/2024 ao ser constatada hidropisia fetal associado à arritmia cardíaca. O neonato nasceu vivo e com aproximadamente 1500g, porém evoluiu para óbito cerca de três horas após o nascimento devido, provavelmente, à hipoplasia pulmonar severa desenvolvida como resultado da tumoração cardíaca e suas complicações. O exame histopatológico de tumor não foi realizado para confirmação da hipótese ecográfica.

DISCUSSÃO

Camargo et al² relataram que na última década houve um aumento notável no diagnóstico fetal de tumores cardíacos primários pelo avanço das técnicas de imagem que conseguem diagnosticar e classificar com alta acurácia os vários tipos histológicos do tumor. Rychik et al⁴ afirma que tais tumores são principalmente diagnosticados na infância ou na vida fetal.

Na vida fetal, usualmente, apresenta-se como imagens piriformes com superfície lisa e lobulada, ecogenicidade heterogênea com áreas císticas, com ou sem calcificações e quase todos estão associados a um derrame pericárdico e próximos ao átrio direito fetal descrição semelhante ao caso em questão. Pode-se, também, demonstrar aumento da vascularização com Doppler colorido. Raramente são diagnosticados na vida adulta, tendo poucos casos relatados na literatura.

A presença do tumor cardíaco no feto pode levar a complicações hemodinâmicas significativas que aumentam morbidade e mortalidade fetal e pós natal². Garcia et al⁵ descreveram que esses tumores são associados a um quadro clínico grave cujo derrame pericárdico combinado à compressão do coração por efeito de massa podem levar à restrição progressiva de enchimento, tamponamento cardíaco, hidropisia e morte fetal ou neonatal. Refletindo o desfecho do caso em questão.

Ainda de acordo com Garcia et al⁵, na maioria das vezes a condução clínica abrange o monitoramento e medidas de drenagem do líquido pericárdico ou o parto quando o feto atinge uma idade gestacional viável para a ressecção cirúrgica pós-natal. A ressecção pré-natal, no entanto, seria uma opção ideal de tratamento com bons resultados quando realizada antes do início de comprometimento hemodinâmico grave. No caso em questão, devido à idade gestacional inviável e indisponibilidade de cirurgia fetal, optou-se pela monitorização dos marcadores que antecipam a deterioração intraútero, e pericardiocentese com esclerose do tumor como estratégia terapêutica até acesso a um tratamento definitivo.

Para Rychik et al⁴, em situações como essa em que há detecção precoce de um tumor suspeito de teratoma intrapericárdico com base em sua aparência e localização, é necessária vigilância cuidadosa e frequente para detectar alterações do tamanho tumoral e débito cardíaco fetal. Tudo isso, com objetivo de detectar alterações antes do início da hidropisia, de modo a evitar o tratamento em um estado de instabilidade hemodinâmica grave. Um aumento no tamanho do tumor e um débito cardíaco anormalmente baixo ou em declínio correspondem a indicações para tratamento reforçando, então, o caráter urgencial do caso apresentado.

Desmond et al³ atribuíram à ressecção cirúrgica como tratamento curativo de escolha. Rychik et al⁴ defendem a ressecção do tumor como tratamento mais eficaz uma vez que a drenagem do componente cístico e a pericardiocentese podem não aliviar adequadamente o tamponamento e não inibir o rápido crescimento do tumor. Devido ao aumento progressivo destes tumores, a cirurgia para bebês prematuros com 28 semanas é aceitável utilizando a estratégia EXIT (tratamento extraútero intraparto) ou, quando disponível, uma cirurgia fetal é possível com consideráveis chances de sucesso se realizada antes do início da hidropisia fetal. Porém, conforme disponibilidade dos serviços a pericardiocentese seguida de punção com agulha fina e esclerose tumoral foram as alternativas terapêuticas possíveis para melhorar o status hemodinâmico fetal.

Rychik et al⁴ descreveram o primeiro caso de cirurgia fetal bem sucedida para ressecção de teratoma intrapericárdico realizada com 24 semanas de gestação e creditam o sucesso da intervenção, a detecção e intervenção precoce antes da hidropisia fetal. Poucos estudos avaliam os resultados perinatais e em longo prazo dos fetos com tumores cardíacos. De acordo com a coorte de Camargo et al² realizada em 1991 e 2021 em dois centros de referência em ecocardiografia fetal, dos quatro casos de teratoma intrapericárdico, três evoluíram para óbito e um se encontra vivo e assintomático após exérese do tumor.

CONCLUSÃO

Embora o prognóstico pós natal dos recém nascidos submetidos a ressecção tumoral seja promissor, o seguimento pré-natal apresenta-se como um desafio. No caso em questão, o teratoma intrapericárdico fetal poderia ter sido tratado com sucesso utilizando vigilância seriada desde sua detecção em idade gestacional precoce e empregando tratamento eficaz assim que identificados sinais de iminente hidropisia fetal. Dessa forma, é fundamental o encaminhamento para centro multidisciplinar de terapia fetal no momento deste diagnóstico ou diante dos primeiros achados que predizem a descompensação hemodinâmica. Se encaminhada com agilidade, dentro da janela de oportunidade, seria possível considerar a cirurgia fetal com bons resultados perinatais, modificando o prognóstico deste caso que chegou com considerável quadro de gravidade instalada inviabilizando a terapêutica com melhor evidência científica.

REFERÊNCIAS

1. Tagliati C, Fogante M, Palmisano A, Catapano F, Lisi C, Monti L, Lanni G, Cerimele F, Bernardini A, Procaccini L, Argalia G, Esposto Pirani P, Marcucci M, Rebonato A, Cerimele C, Luciano A, Cesarotto M, Belgrano M, Pagnan L, Sarno A, Cova MA, Ventura F, Regnicolo L, Polonara G, Ugucioni L, Quaranta A, Balardi L, Barbarossa A, Stronati G, Guerra F, Chiocchi M, Francone M, Esposito A, Schicchi N. Cardiac masses and pseudo-masses: an overview about diagnostic imaging and clinical background. *Medicina (Kaunas)*. 2023;60(1):70.
2. Camargo FM, Brizot ML, Francisco RPV, Carvalho WB, Ikari NM, Peres SV, Lopes MAB, Lopes LM. Perinatal results and long-term follow-up of fetal cardiac tumors: a 30-year historical cohort study. *Arq Bras Cardiol*. 2024;121(1):e20220469.
3. Desmond A, Satou G, Garg M, Kallapur S, Horenstein J, Goldstein J, Van Arsdell G, Afshar Y. Fetal pericardial teratoma: perinatal management and example of preterm cesarean birth to resection. *JACC Case Rep*. 2023;29(3):102169.
4. Rychik J, Khalek N, Gaynor JW, Johnson MP, Adzick NS, Flake AW, Hedrick HL. Fetal intrapericardial teratoma: natural history and management including successful in utero surgery. *Am J Obstet Gynecol*. 2016;215(6):780.e1-e7.
5. Garcia AM, Dantas Junior RN, Chi CK, Parga JR. Diagnóstico incidental tardio de teratoma intrapericárdico—relato de caso. *Rev Port Cardiol*. 2017;36(7-8):571.e1-4.

FERNANDO GUIMARÃES SILVA

<http://lattes.cnpq.br/5515520022078808>

<https://orcid.org/0009-0005-9058-7232>

MARCELLO BRAGA VIGGIANO

<http://lattes.cnpq.br/2714312187019622>

<https://orcid.org/0000-0002-7970-606X>

THIAGO LARA DA ROCHA

<http://lattes.cnpq.br/6910825705598054>

<https://orcid.org/0000-0003-4433-7898>

RAISSA FRAGOSO

<http://lattes.cnpq.br/8227481847598966>

<https://orcid.org/0000-0003-4695-6019>

EMANOELE DE FREITAS SIQUEIRA

<http://lattes.cnpq.br/5924560041698780>

<https://orcid.org/0009-0004-9849-4850>

WALDEMAR NAVES DO AMARAL

<http://lattes.cnpq.br/4092560599116579>

<https://orcid.org/0000-0002-0824-1138>

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

FERNANDO GUIMARÃES SILVA

Sarmento Leite, 245/403 - Porto Alegre - RS CEP:90.050-170

E-mail: frnd.guimaraes@gmail.com

Editor Científico - Heverson Pettersen

Revisão Ortográfica: Dario Alvares

Recebido: 07/08//24. Aceito: 26/03/24. Publicado: 04/10/24.

Atualizado: 02/12/24.