



LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Cardiologia

Fibroelastoma Papilar Cardíaco ou Vegetação da Válvula Aórtica? Um desafio diagnóstico

Ana Catarina Afonso Navarro Lopes

JUNHO, 2018



LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Cardiologia

Fibroelastoma Papilar Cardíaco ou Vegetação da Válvula Aórtica? Um desafio diagnóstico

Ana Catarina Afonso Navarro Lopes

Orientado por:

Prof.^a Doutora Dulce Alves Brito

JUNHO, 2018

Por opção do autor, este trabalho não está escrito nos termos do novo acordo ortográfico.

RESUMO

Os tumores primários cardíacos são entidades raras sendo que, destes, os mais frequentes são os benignos. Vários autores afirmam que os mais frequentes são os mixomas cardíacos colocando os fibroelastomas papilares cardíacos (FEP) em segundo lugar. Contudo, grande parte dos dados que suportam esta afirmação provêm de séries de autópsias, sendo a sua verdadeira incidência incerta. Os FEP são maioritariamente assintomáticos mas, quando sintomáticos, podem resultar em complicações graves, como a ocorrência de acidente vascular cerebral, angina, síncope, ou até morte súbita, no contexto de fenómenos embólicos. Não obstante, o prognóstico melhora quando tratados cirurgicamente.

As vegetações cardíacas (infecciosas e não-infecciosas), são também entidades raras. As vegetações infecciosas são frequentemente diferenciadas por características clínicas, hemoculturas e análises laboratoriais. O tratamento consiste na erradicação do agente infeccioso, na estabilização do doente e no tratamento cirúrgico em alguns casos. A endocardite trombótica não-bacteriana, na qual encontramos vegetações não-infecciosas, é, com frequência, uma patologia fatal apenas diagnosticada em autópsia. As opções terapêuticas são limitadas e a intervenção cirúrgica não é recomendada.

As semelhanças entre os FEP e as vegetações (infecciosas e não-infecciosas) são um desafio diagnóstico principalmente porque os FEP são sub-diagnosticados e apresentam um potencial tromboembólico tão importante como o das vegetações, tendo, no entanto, um prognóstico melhor após a intervenção cirúrgica, associando-se a menor taxa de complicações.

Descrevemos uma situação de fibroelastoma papilar cardíaco, cujo diagnóstico pré-operatório se confundiu facilmente com vegetação valvular aórtica. É objectivo deste caso clínico apresentar uma causa pouco comum - FEP - e provavelmente sub-diagnosticada de acidente vascular cerebral (AVC) isquémico, focando a enorme importância de um diagnóstico diferencial com vegetações para a decisão terapêutica e para o prognóstico.

Palavras chave: Fibroelastoma papilar cardíaco; vegetação; endocardite infecciosa; endocardite trombótica não-bacteriana; diagnóstico diferencial.

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

ABSTRACT

Primary cardiac tumors are rare entities, and most commonly they are benign. Several authors report mixomas as the most frequent, being cardiac papillary fibroelastomas (PFE) the second most common. However, a large part of the data which supports this information was based on autopsy series, therefore its true incidence is uncertain. PFE are mostly asymptomatic, but when symptomatic, they may manifest with severe complications, as stroke, angina, syncope or even sudden death, as a result from embolic phenomena. Nevertheless, the prognosis improves when treated surgically.

Cardiac vegetations (infectious or non infectious), are also rare entities. Infectious vegetations are frequently differentiated by clinical characteristics, blood cultures and blood tests. The treatment consists in eradicating the infectious agent, stabilizing the patient and even surgical intervention in some cases. Non bacterial thrombotic endocarditis (non infectious vegetations), is frequently a fatal disease only diagnosed at autopsy. Moreover, therapeutic options are limited and surgical intervention is not recommended.

The similarities between PFE and vegetations (infectious or non infectious) are a diagnostical challenge, mostly because PFE are underdiagnosed and they present a thromboembolic potential as important as vegetations'. However, PFE have a better prognosis after surgical intervention and a lower rate of complications.

We present a clinical report of cardiac papillary fibroelastoma, whose pre-operative diagnosis was easily mistaken, in this case, with an aortic valvular vegetation. It is our main goal with this case to call attention for a less common cause – PFE – and probably underdiagnosed of ischemic stroke, focusing the huge importance of the differential diagnosis with vegetations considering the therapeutic decision and the prognosis.

Keywords: Cardiac papillary fibroelastoma; vegetation; infective endocarditis; non-bacterial thrombotic endocarditis; differential diagnosis.

The Final Work expresses the author's opinion, not FMUL's.

ÍNDICE

RESUMO	4
ABSTRACT	5
CONTEXTUALIZAÇÃO	7
CASO CLÍNICO	9
DISCUSSÃO	12
AGRADECIMENTOS	20
BIBLIOGRAFIA	21
QUADROS E FIGURAS	25

CONTEXTUALIZAÇÃO

Os tumores primários cardíacos são entidades raras, com uma frequência estimada de 0,0017-0,33% (1) sendo que, destes, os mais frequentes são os benignos, cuja literatura refere serem cerca de 75-90% (2, 3, 4, 5) do total dos tumores cardíacos. Vários autores afirmam que os mais frequentes são os mixomas cardíacos colocando os fibroelastomas papilares cardíacos (FEP) em segundo lugar (1, 6, 7). Contudo, grande parte dos dados que suportam esta afirmação provêm de séries de autópsias, sendo a sua verdadeira incidência incerta (1, 8), havendo artigos recentes que referem até que os FEP poderão ser mesmo os tumores cardíacos primários benignos mais frequentes (9, 10).

Cerca de 80-90% dos FEP são encontrados no endocárdio valvular das válvulas aórtica e mitral, podendo também ocorrer nas cordas tendinosas mitrais e nos músculos papilares (1, 10). Podem ocorrer em qualquer idade mas são mais observados entre a quarta e a oitava década (6, 7), sugerindo-se até um aumento da incidência com a idade (9). São maioritariamente assintomáticos (7, 11) mas quando sintomáticos, os sintomas clínicos mais comuns são fadiga, febre, sensação de “aperto” no peito e manifestações embólicas (11). Apesar de histologicamente benignos, os FEP poderão ser clinicamente malignos e ter complicações graves - como a ocorrência de acidente vascular cerebral, angina, síncope, ou até morte súbita – nomeadamente devido a eventos embólicos. Não obstante, o prognóstico melhora quando tratados cirurgicamente, sendo a excisão efetiva, com grande probabilidade de conservar as válvulas e baixa taxa de recorrência (1,6%) (9).

Uma vez que não têm uma apresentação clínica específica, os FEP podem ser confundidos com outras massas cardíacas, como excrescências de Lambl, trombos e vegetações.

No trabalho que desenvolvemos, o enfoque principal reside no diagnóstico diferencial com vegetações. Estas últimas podem ser de origem infecciosa e não-infecciosa. As primeiras são consequência de endocardite infecciosa (EI), havendo envolvimento mais frequente das válvulas aórtica e mitral, com frequência semelhante (12, 13). A EI é entidade considerada como relativamente rara, com incidência estimada de 1,5 a 11,6 casos por cada 100 000 pessoas por ano (14, 15), a qual varia de acordo com o género, sendo o rácio masculino:feminino de cerca de 2:1. A frequência aumenta com a idade, sendo a idade média de apresentação entre os 36 e os 69 anos (16). Os

avanços recentes nas técnicas imagiológicas têm levado a uma melhoria da identificação do envolvimento endocárdico e de complicações extracardíacas de EI (17). O mesmo acontece para os FEP.

As vegetações são usualmente massas móveis e irregulares de tamanho variável, mais comumente ligadas às válvulas “esquerdas”, localizadas do lado auricular da válvula mitral ou do lado ventricular da válvula aórtica (2, 13). Assim como os FEP, poderão ser solitárias, surgir na porção central das valvas e ter uma superfície frondosa (18, 19), contudo, os FEP podem carecer de algumas destas características, enquanto as vegetações são maioritariamente assim descritas e frequentemente diferenciadas por características clínicas, hemoculturas e análises laboratoriais (19).

Vegetações não-infecciosas ocorrem em doentes com endocardite trombótica não-bacteriana (ETNB), patologia que afeta igualmente ambos os géneros e, tal como o nome sugere, são também uma importante fonte tromboembólica que causa ameaça à vida. Envolvem também mais frequentemente as válvulas “esquerdas”, sendo mais comum na válvula mitral do que na válvula aórtica (20). A ETNB tem uma incidência que varia entre 0,3% a 9,3% e, embora possa manifestar-se em qualquer idade, afeta mais frequentemente indivíduos entre a quarta e a oitava décadas de vida (20, 21). Também como os FEP, não apresentam sintomatologia ou sinais patognomónicos.

A ETNB é com frequência uma patologia fatal apenas diagnosticada em autópsia, uma vez que as vegetações não-infecciosas são estruturas pequenas que muitas vezes não são identificadas por ecocardiografia. As opções terapêuticas são limitadas. O tratamento deve focar-se na doença de base e na anticoagulação sistémica (22, 23) e a intervenção cirúrgica não é recomendada a menos que o doente apresente insuficiência cardíaca ou recorrência de tromboembolismo, apesar da terapêutica anticoagulante (20).

As semelhanças entre os FEP e as vegetações (infecciosas e não-infecciosas) são um desafio diagnóstico principalmente porque os FEP são sub-diagnosticados e apresentam um potencial tromboembólico tão importante como o das vegetações, tendo no entanto um prognóstico melhor após a intervenção cirúrgica, associando-se a menor taxa de complicações.

É objectivo deste caso clínico apresentar uma causa pouco comum - FEP - e provavelmente sub-diagnosticada de acidente vascular cerebral (AVC) isquémico, focando a enorme importância de um diagnóstico diferencial com vegetações para a decisão terapêutica e para o prognóstico.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 78 anos, 60 kg, 1,65 m (Índice de massa corporal: 22,04 kg/m²), previamente autónoma nas actividades de vida diária, sem acompanhamento médico regular ou factores de risco cardiovascular previamente conhecidos, medicada cronicamente com Ultramidol (Bromazepam) 1,5mg/dia. Antecedentes cirúrgicos de histerectomia total cerca de 10 anos antes (motivo não clarificado).

Foi feito o diagnóstico de hipertensão arterial (HTA) e diabetes *mellitus* no presente internamento.

A sua doença actual inicia-se em 02/08/2015, dia em que foi trazida ao Serviço de Urgência (SU) de Hospital Central por queixas de indisposição pós prandial, com episódio de lipotímia seguido de vômito alimentar, disartria e confusão mental. Ao exame objectivo, a doente apresentava-se com discurso disártrico, existia assimetria facial à direita com apagamento do sulco nasogeniano direito, hemiataxia direita, e hemiparésia direita 4+/5. Estava eupneica em repouso, apirética, a pressão arterial era de 164/74 mmHg e a frequência cardíaca (FC) de 75 bpm, com auscultação cardíaca rítmica, sem sopros audíveis, auscultação pulmonar com murmúrio vesicular (MV) mantido e simétrico, sem ruídos adventícios, abdómen mole e depressível, indolor à palpação. Os membros não revelavam edema e a força muscular estava mantida. O diagnóstico neurológico foi compatível com acidente vascular cerebral (AVC) cardioembólico.

O estudo analítico revelou leucocitose ligeira com neutrofilia (leucócitos 11500/L, neutrófilos 86%), plaquetas 269000/L, glicémia 173 mg/dL, creat 0,76 mg/dL, ionograma e estudo da coagulação sem alterações. O electrocardiograma apresentava ritmo sinusal, FC 83 bpm, desvio esquerdo do eixo ventricular médio e prolongamento da condução intraventricular (Figura 1). Realizou Tomografia Computorizada Crânio Encefálica (TC CE) em contexto urgente, a qual mostrou “Extensa leucoencefalopatia vascular microangiopática, associada a lacunas antigas/dilatações múltiplas de espaços perivasculares em topografia núcleo-capsular bilateral e a pequenos enfartes antigos subcortical parietal esquerdo e cortical cerebeloso inferior direito. Sistema ventricular e espaços sulco-cisternais permeáveis. Ausência de densidades hemáticas recentes intracranianas e de efeitos de massa. Ateromatose vertebral e carotídea.”

Durante o internamento, para avaliação etiológica de AVC, realizou ecocardiografia transtorácica (ETT), ecocardiografia transesofágica (ETE) e estudo eco-doppler dos vasos do pescoço. Dos resultados dos mesmos, ressaltam:

- ETT: “válvula aórtica tricúspide, fibrosada, com boa abertura e sem regurgitação. Na cúspide não coronária identifica-se imagem ecodensa com 15x13mm, sugestiva de vegetação/trombo, sem compromisso funcional valorizável e com boa função sistólica global biventricular.” (Figura 2).

- ETE: “imagem nodular muito friável com 18x17mm, confirmando possível vegetação da válvula aórtica...”

- Eco-doppler dos vasos do pescoço: “eixos carotídeos permeáveis bilateralmente, com evidência de pequenas placas de ateroma a nível da bifurcação do bulbo carotídeo, sem condicionar estenoses hemodinamicamente significativas. Assimetria do fluxo das AV (dta<esq), sugestivo de estenose vs hipoplasia da AV dta.”

Foi contactado Serviço de cirurgia cardiotorácica da área de referência para agendamento de intervenção valvular aórtica.

De realçar que nas 24 horas após a admissão se registou episódio febril (38°C), ligeiro aumento da leucocitose (13100/L) e neutrofilia (80,7%) e PCR de 5,36 mg/dL. Foram efectuadas hemoculturas e urocultura e iniciada antibioterapia (AB) empírica com vancomicina e ceftriaxone, terapêutica à qual se adicionou posteriormente gentamicina (para sinergismo), tendo cumprido até à data da transferência para intervenção cirúrgica 7 dias de Vancomicina e Ceftriaxone e 4 dias de Gentamicina. Posteriormente, as hemoculturas revelaram-se negativas, contudo a urocultura apresentou > 100000 col/mL para *Escherichia coli* multissensível, tendo mantido AB em curso. Manteve-se apirética desde o 2º dia de internamento.

À data da transferência encontrava-se estável, apirética, eupneica com oxigenoterapia, auscultando-se sopro sistólico III/VI no foco aórtico (não audível previamente), MV mantido com fervores crepitantes no 1/3 inferior bilateralmente. Ao exame neurológico mantinha discreta assimetria facial direita, com diminuição da força muscular e da sensibilidade do hemicorpo direito, mais evidente no membro superior. Analiticamente, de referir leucocitose 10900/L sem neutrofilia (74,2%) e um valor de proteína C reactiva (PCR) de 3,91 mg/dL, sem outras alterações significativas. Foi transferida para o centro de referência de cirurgia cardiotorácica sob terapêutica com vancomicina 1100mg 8/8h intravenosa (iv), ceftriaxone 2 g id iv, gentamicina 80 mg 8/8h iv, furosemida 20 mg 8/8h iv, enoxaparina 40 mg id subcutânea (sc), ácido

acetilsalicílico (AAS) 100mg id per os (po), pantoprazol 40mg id e também amlodipina 5 mg id po por episódios de HTA diagnosticados no presente internamento.

A doente foi submetida a cirurgia valvular aórtica 11 dias após o episódio neurológico agudo. Intraoperatoriamente constatou-se ausência de sinais macroscópicos de endocardite tendo a massa, diagnosticada por ETT e ETE como possível vegetação, aspecto tumoral, gelatinosa, aderente à cúspide não coronária da válvula aórtica (mixoma vs fibroelastoma) e não havendo tecidos com aspecto de endocardite ou destruição valvular. O ETE intraoperatório revelou válvula aórtica com abertura normal, sem insuficiência, tendo sido efectuada apenas ressecção da massa valvular aórtica (Figura 3), sob circulação extracorporal. Foi drenado derrame pleural direito, tendo-se encontrado múltiplas aderências pleuroparietais compatíveis com sequelas de processo respiratório antigo.

Permaneceu em Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) 4 dias, sem complicações ou intercorrências, tendo suspenso AB 24 horas após a intervenção. Transferida para a enfermaria após 72 horas, teve boa evolução clínica, sem sinais de infecção ou insuficiência cardíaca (IC), mantendo, no entanto, a disartria e discreta diminuição da força muscular à direita. Iniciou reabilitação motora e terapia da fala. Radiologicamente apresentava discreto derrame pleural bilateral e cisurite à direita.

Analiticamente houve regressão de parâmetros de infecção entre o 12º e o 17º dias de internamento, mantendo-se apirética desde o 2º dia de internamento. As hemoculturas efectuadas à data da cirurgia e a cultura de fragmento do tumor foram negativas.

O exame anátomo-patológico da massa valvular aórtica revelou “Fibroelastoma papilar - fragmento com 2x1,5x1 cm, branco-acizentado, com numerosas projecções papilares finas”. As papilas apresentavam um eixo central fibro-elástico e os eixos papilares encontravam-se revestidos por camada epitelial simples achatada de endotélio vascular. De realçar ainda uma hiperplasia endotelial da formação papilar, marcada de castanho pelo anticorpo anti-CD34 (Figura 4).

Teve alta uma semana após a intervenção cirúrgica, sob terapêutica com furosemida 40 mg/dia po, enoxaparina 40 mg/dia sc, omeprazol 40 mg/dia po e bromazepam 1,5 mg 12/12h po, tendo sido marcada consulta de seguimento.

Três anos após a intervenção a doente está viva e não teve quaisquer internamentos de causa cardiovascular desde a cirurgia cardíaca.

DISCUSSÃO

Descrevemos uma situação de fibroelastoma papilar cardíaco, cujo diagnóstico pré-operatório se confundiu facilmente, neste caso, com vegetação valvular aórtica.

Os tumores cardíacos são raros e podem ser de difícil diagnóstico, embora com o desenvolvimento dos meios auxiliares de diagnóstico – ecocardiografia, tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) (6, 24), o diagnóstico diferencial com outras situações esteja atualmente facilitado. Nesse contexto, a incidência reportada dos FEP tem sofrido um aumento, podendo até ser superior à habitualmente considerada (7, 10). Até recentemente estes tumores eram apenas diagnosticados por mero acaso durante cateterismo cardíaco, intra-operatoriamente ou em autópsia (6, 25). Alguns autores referem também que, uma vez que grande parte das válvulas cardíacas excisadas não são seccionadas, muitas vezes os FEP não são detectados (10), facto que causa, mais uma vez, incerteza na sua frequência relativa.

No entanto, os FEP são realmente os tumores valvulares mais comuns (1, 7, 26), sendo encontrados, na sua grande maioria no endocárdio valvular das válvulas aórtica e mitral, podendo também ocorrer nas cordas tendinosas mitrais e nos músculos papilares (1, 10). Tamin et al. (9) afirmam que a sua localização predominante é a válvula aórtica (63%), seguida pela aurícula ou ventrículo esquerdo (16%), válvula mitral (9%), válvula tricúspide (6%), aurícula ou ventrículo direitos (6%) e válvula pulmonar (<1%). A idade média aquando do diagnóstico destes tumores é na sexta década de vida (5, 9)], e parece haver um aumento da sua incidência com a idade (9). Geralmente são assintomáticos, mas podem manifestar-se por febre, cansaço ou fenómenos embólicos (11) como na situação clínica descrita.

A etiologia dos FEP ainda é controversa. Podem estar relacionados com trombos em formação, hamartomas, uma forma de endocardite viral crónica - sugerida pela presença de células dendríticas e citomegalovírus (CMV) -, trauma hemodinâmico (doença cardíaca reumática, miocardiopatia hipertrófica, prolapso da válvula mitral e defeito do septo interauricular, entre outras) (1). A etiologia iatrogénica é considerada em 18% dos casos (RT local e cirurgia de coração aberto), sendo que estes são menos frequentes nas válvulas mas sim mais perto do local da intervenção iatrogénica (1).

Macroscopicamente, os FEP são massas cujo tamanho varia entre 2-50mm, sendo a maioria inferior a 10 mm (1), de cor branca opalescente (que pode ser alterada por trombos), friáveis, normalmente ligadas ao endocárdio por um pequeno pedículo (1, 8,

10). Projetam várias estruturas papilares e quando imersos em líquido tomam uma aparência semelhante à de uma anémone (1, 10). Microscopicamente apresentam uma camada superficial de endocárdio que reveste uma fina camada intermédia de matriz mucopolissacárida e um núcleo central de estroma avascular constituído predominantemente por fibras elásticas concêntricas (26), mas também por colagénio e células de músculo liso ocasionais (1, 10). Trombos organizados e agudos também podem ser encontrados na sua superfície, escurecendo-a. A nível imunohistoquímico, as células da superfície endotelial expressam vimentina e CD34, com perda de intensidade para o CD31 e o antigénio relacionado com o factor VIII, comparativamente com o endocárdio normal (1). Imagiologicamente são estruturas redondas, suaves, lobuladas, pediculadas e extremamente móveis (8). São usualmente solitários e surgem na porção central das valvas, com uma superfície frondosa (18, 19). Costumam ser intramurais, com tamanho variável e podem ter calcificação focal e ocasionalmente degenerações quísticas (6). De notar que a ecodensidade do núcleo de colagénio central do tumor reforça fortemente a probabilidade de se tratar de um FEP e não de outros tumores intracardíacos, vegetações ou trombos murais (6).

No caso apresentado, não é relatado qualquer antecedente patológico e, portanto, nenhuma relação etiológica possível que levantasse suspeita de fibroelastoma papilar cardíaco. Para além disso, pré operatoriamente é descrita uma imagem nodular (Figura 2 - B, C e D) muito friável e móvel, com 18x17mm, na cúspide não coronária, características que dificilmente poderiam estabelecer diagnóstico diferencial entre vegetação ou fibroelastoma. O facto de ser nodular e não irregular seria a única característica que nos poderia sugerir fibroelastoma ao invés de vegetação. A massa ressecada tinha aspecto tumoral e gelatinoso (Figura 3) e não havia tecidos com aspecto de endocardite ou destruição valvular, o que tornou menos provável a hipótese de vegetação e mais provável a hipótese de fibroelastoma papilar, que foi confirmada pelo exame anátomo-patológico (Figura 4).

Apesar de histologicamente benignos e habitualmente assintomáticos, os FEP poderão ser clinicamente malignos e ter complicações graves, como no caso descrito, embora o prognóstico melhore quando tratados cirurgicamente, havendo grande probabilidade de conservação valvular e sendo baixa a taxa de recorrência (9). A cirurgia com preservação da válvula (valvuloplastia) é recomendada pela maioria dos autores, no entanto é aconselhado que se tenha em consideração a taxa de recorrência local vs. a morbilidade associada à substituição valvular na decisão cirúrgica (10).

Tamin et al. (9) concluiu que pacientes não submetidos a remoção cirúrgica do FEP apresentam taxas de sobrevivência inferiores às dos doentes que realizaram a excisão do tumor (sobrevivência a 1 e 5 anos de 87% e 67% respectivamente, comparada com 98% e 84%, aos 1 e 5 anos respectivamente, nos submetidos a cirurgia).

Devido à inespecificidade de apresentação clínica, os FEP podem ser confundidos com outras massas cardíacas, nomeadamente com vegetações valvulares.

No contexto clínico apresentado, a ocorrência de acidente vascular cerebral em doente com “massa” apensa a cúspide valvular aórtica, com episódio febril e sinais de infecção sistémica (apesar de leucocitose e PCR com elevações discretas), o diagnóstico mais provável era o de EI. A EI é uma infecção endovascular associada à presença persistente de microorganismos infecciosos na corrente sanguínea (17). De realçar, no entanto, que, neste caso, as hemoculturas foram persistentemente negativas. Isto pode dever-se a vários factores: ou o paciente foi medicado com AB previamente à colheita das amostras, ou o microorganismo em causa tem pouca ou nenhuma proliferação em meios de cultura convencionais, requerendo um meio de cultura ou condições de cultura especiais. A incidência de EI com hemocultura negativa não é desprezível, acontecendo em cerca de 2,5 – 31% dos casos de EI (27, 28).

A EI é um processo que se inicia por lesão endotelial e com microtrombo estéril que, na ausência de bacteriémia, regride ou cresce formando um macrotrombo (dando origem à chamada “Endocardite não-infecciosa” ou “Endocardite trombótica não-bacteriana) (13). Na presença de microorganismos circulantes na corrente sanguínea e de factores de risco como a existência de lesão valvular/cardíaca prévia - degenerativa, cardiopatia congénita ou reumática, ou cirurgia cardíaca prévia – está criado o substrato ideal para o desenvolvimento de EI (13, 29).

É causada maioritariamente por *Staphylococcus aureus* e, em conjunto, os *Staphylococcos* e os *Estreptococos*, são os responsáveis por cerca de 80% das EI. Outros microorganismos causadores de EI costumam ser os *Enterococos*, *Bacilos* gram-negativos (que incluem o grupo HACEK – *Haemophilus spp.*, *Aggregatibacter spp.*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella kingae* - e, menos comumente, os não HACEK), fungos (raros) e ainda microorganismos não cultiváveis ou difíceis de cultivar, como *Coxiella burnetii*, *Bartonella spp.* e *Tropheryma whippelii* (12).

A EI é uma entidade considerada relativamente rara, com incidência estimada de 1,5 a 11,6 casos por cada 100 000 pessoas por ano (14, 15), a sua frequência aumenta com a

idade (idade média de apresentação entre os 36 e os 69 anos) (16), e envolve mais frequentemente as válvulas aórtica e mitral (12, 13) mesmo nos indivíduos dependentes de tóxicos por via intra-venosa (13). Independentemente de tal facto, a válvula tricúspide é afectada em menos de 10% dos casos, e usualmente em relação com o uso de drogas intravenosas. A EI está também associada em 1/3 a válvulas protésicas ou a dispositivos cardiovasculares electrónicos implantáveis (12).

No caso apresentado, não havia antecedentes de cirurgia cardíaca ou história documentada de lesão valvular/cardíaca prévia, e o ecocardiograma apenas revelou (além da massa), aspectos de fibrose valvular aórtica (sendo a válvula tricúspide) – aspecto vulgar no grupo etário em causa - não havendo aparentemente outra lesão/anomalia valvular que constituísse um “foco” de alto risco para infeção. Não havia também evidência de anemia ou alterações clínicas do tracto digestivo que fizessem pensar em processo neofornativo intestinal, o qual por vezes se associa a endocardite valvular aórtica a *Streptococcus gallolyticus* (30)

Vegetações valvulares estão normalmente associadas a sinais clínicos de endocardite (febre, sopro “de novo”, bacteriémia, regurgitação valvular, destruição valvular, entre outros) e podem desaparecer ou modificar-se durante o tratamento (6, 31).

No caso que documentamos, à data de admissão não foi auscultado qualquer sopro. Este achado só foi feito na segunda avaliação da doente, aquando da transferência para o centro cirúrgico de referência. É um achado dependente do médico que ausculta, bem como das condições locais aquando da auscultação do doente (ruído ambiental, etc.). Não existe qualquer informação acerca do sopro após início de AB ou após cirurgia. A doente fez também um único pico febril antes da instituição da AB, mantendo-se apirética durante o restante internamento. No entanto, este episódio, muito provavelmente, deveu-se à infeção do tracto urinário (ITU) posteriormente documentada a *Escherichia coli* multissensível, motivo pelo qual o AB poderá ter contribuído para a apirexia.

Os critérios de Duke modificados permitem uma definição e diagnóstico da EI, baseando-se em dados clínicos, patológicos e imagiológicos. (12, 17) (Tabela 1).

O presente caso preenchia apenas um critério *major*, a imagem positiva para EI, e um critério *minor*, a febre definida por temperatura >38°C. EI era, portanto, um diagnóstico possível mas não definitivo.

Os critérios de Duke têm, contudo, uma baixa sensibilidade diagnóstica para um diagnóstico precoce. Não obstante, os avanços recentes nas técnicas imagiológicas têm

levado a uma melhoria da identificação do envolvimento endocárdico e de complicações extracardíacas de EI (17), o mesmo acontecendo com os FEP.

As vegetações são usualmente massas móveis e irregulares de tamanho variável, mais comumente ligadas às válvulas “esquerdas” (2, 13). Assim como os FEP, poderão ser solitárias, surgir na porção central das valvas e ter uma superfície frondosa (18, 19), contudo, os FEP podem carecer de algumas destas características, enquanto as vegetações são maioritariamente assim descritas e frequentemente diferenciadas por características clínicas, hemoculturas e análises laboratoriais (19). Como referido anteriormente, neste caso, estávamos perante uma massa nodular, redonda, não irregular, única característica que poderia ser mais sugestiva de Fibroelastoma papilar cardíaco e não de vegetação.

Microscopicamente apresentam sempre sinais inflamatórios e um trombo superficial. Dependendo da duração do processo infeccioso e do tratamento, a inflamação poderá ser primariamente neutrofílica, podendo até encontrar-se *clusters* de microorganismos e um exsudado agudo, ou ser maioritariamente crónica. Macrófagos estão também presentes (13).

A mortalidade da endocardite infecciosa é aproximadamente 20-25% (13, 32) e aumenta com a idade, afeção das cavidades esquerdas, *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina (MRSA) e doença renal crónica. O prognóstico a longo prazo dos doentes com hemoculturas negativas é semelhante ao dos doentes com hemoculturas positivas (13).

O tratamento consiste na erradicação do agente infeccioso, na estabilização do doente e no tratamento cirúrgico em alguns casos, incluindo situações de vegetações muito móveis e persistentes, especialmente se existe história de embolização em doente já sob antibioterapia há mais de 7 dias (33). A excisão cirúrgica é realizada em cerca de 25-53% dos casos (12, 32).

Vegetações não-infecciosas ocorrem em doentes com endocardite trombótica não-bacteriana (ETNB), patologia que é também uma importante fonte de fenómenos tromboembólicos. Também elas envolvem mais frequentemente as válvulas “esquerdas”, sendo mais comum na válvula mitral do que na válvula aórtica (20). A sua incidência varia entre 0,3% a 9,3% e afectam mais frequentemente indivíduos entre a quarta e a oitava décadas de vida (20, 21). Assim como os FEP, não apresentam sintomatologia ou sinais patognomónicos. Caso tenha sido feito diagnóstico de endocardite mas as culturas e serologias sejam negativas e não haja resposta à

antibioterapia (melhoria ou progresso clínico), a ETNB deve ser fortemente considerada (20, 22). O mesmo deve acontecer na presença de uma tríade clínica com patologia conhecida frequentemente associada a ETNB, sopro cardíaco e embolização múltipla sistêmica (34).

A ETNB tem sido associada a numerosas doenças [principalmente a tumores malignos em estadio avançado, mas também em casos de síndrome de imunodeficiência adquirida, tuberculose crônica, urémia, doenças do tecido conjuntivo, doenças autoimunes e ainda estados de hipercoagulabilidade (p.e. Lúpus Eritematoso Sistêmico com anticorpos antifosfolípidos)]. Foram ainda relatados casos associados a trauma por instrumentalização cardíaca, mordedura de cobra, sobredosagem farmacológica a amitriptilina e a radioterapia (20).

No caso que descrevemos não havia diagnóstico de qualquer uma das patologias supracitadas, antecedentes pessoais cirúrgicos, situações de sobredosagem medicamentosa, de mordedura de cobra ou de radioterapia, embora estivéssemos perante um caso de embolização sistêmica com um possível sopro cardíaco de novo e diagnóstico possível de endocardite, mas culturas e serologias negativas.

Vegetações não-infecciosas são habitualmente constituídas por plaquetas, eritrócitos e fibrina sem células inflamatórias ou bactérias (20, 35) e são mais frequentemente confundidas com outras “massas” cardíacas por serem mais pequenas (< 1cm), de base larga, irregulares e distribuídas na linha de encosto das valvas (2, 20) (apresentação macroscópica e imagiológica). Microscopicamente são frequentemente indistinguíveis de um trombo (13).

A ETNB é com frequência uma patologia fatal apenas diagnosticada em autópsia, visto que as vegetações não-infecciosas são estruturas pequenas que muitas vezes não são identificadas por ecocardiografia. As opções terapêuticas são limitadas. O tratamento deve focar-se na doença de base e na anticoagulação sistêmica (19, 23) e a intervenção cirúrgica não é recomendada a menos que o doente apresente insuficiência cardíaca ou recorrência de tromboembolismo, apesar da terapêutica anticoagulante (20).

Do exposto, é claro o desafio diagnóstico entre FEPs e vegetações (infecciosas e não-infecciosas), atendendo às semelhanças entre estas várias entidades, incluindo o potencial trombo-embólico e à inespecificidade das manifestações clínicas. O aspecto imagiológico pode ser confundente e o diagnóstico muitas vezes assenta no “aspecto” macroscópico e nas características histopatológicas. No entanto, tal diagnóstico diferencial é importante pois os FEP associam-se a melhor prognóstico após a sua

remoção. De facto, 3 anos após a intervenção cirúrgica cardíaca, a doente está viva e não teve outros internamentos de causa cardiovascular desde a cirurgia.

Na situação clínica apresentada, o diagnóstico de hipertensão arterial (desconhecida previamente) foi efectuado durante o internamento, explicando essa patologia os achados da TC CE e do eco-doppler dos vasos do pescoço, aspectos frequentes em doentes hipertensos. Também a existência de ferveores crepitantes bilaterais chamam a atenção para a existência de insuficiência cardíaca, possivelmente por disfunção diastólica de cardiopatia hipertensiva, apesar dos dados ecocardiográficos disponíveis não nomearem esse diagnóstico. No entanto, é referido que a função sistólica biventricular estaria preservada. Todavia, a interpretação das imagens do ETT (Figura 2), que mostravam fluxo diastólico através da válvula mitral com rácio E/A < 1 e doppler tecidual ao nível do anel mitral com inversão do rácio e/a no lateral, permite inferir a possível presença de disfunção diastólica, por possível HTA de longa data e não-tratada. A descompensação cardíaca (levando inclusive ao uso de terapêutica diurética) e não havendo disfunção valvular (apesar da “massa” diagnosticada) leva à consideração de ser a cardiopatia hipertensiva o diagnóstico etiológico mais provável, podendo a infeção (febre, leucocitose e aumento de PCR) ser o factor precipitante imediato. E a infeção, não tendo origem valvular, pode ser atribuída ao tracto urinário, essa sim documentada.

O caso clínico descrito, parecendo inicialmente “banal”, levou ao diagnóstico de uma situação considerada pouco comum e com um prognóstico mais benigno (após intervenção) do que se se tratasse de endocardite, em qualquer das suas “variantes”. O diagnóstico diferencial pré-operatório das duas patologias abordadas limita-se, hoje em dia, à interpretação conjunta da apresentação clínica (muito inespecífica no caso do fibroelastoma), com os achados laboratoriais e imagiológicos - que, para além de dependerem do operador, são também pouco específicos para diferenciar vegetações e fibroelastomas. Deste modo, o diagnóstico diferencial entre fibroelastoma papilar cardíaco e vegetação acaba por ser um diagnóstico de exclusão, visto que as semelhanças são muitas e que as vegetações são as únicas que se fazem acompanhar de apresentação clínica e achados laboratoriais mais específicos.

Urge assim a necessidade de um maior conhecimento acerca desta neoplasia primária cardíaca, averiguando qual a sua verdadeira incidência e etiologia, quais as opções preventivas e terapêuticas, bem como definir critérios de diagnóstico pré-operatório que, com o auxílio dos métodos de diagnóstico mais recentes e aprimorados, permitam o diagnóstico diferencial entre FEP e vegetações. Um diagnóstico diferencial

pré-operatório tem implicações clínicas importantes pois possibilitará um tratamento apropriado conforme a lesão em causa (8) e modificará substancialmente o prognóstico.

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais e irmã, por acreditarem sempre em mim e por todo o apoio incondicional, mesmo quando o curso me roubava a possibilidade de retribuir.

A todos os meus amigos e família, que caminharam sempre a meu lado, e que, comigo, concretizaram este sonho.

À minha orientadora do Trabalho Final do Mestrado, Professora Doutora Dulce Brito, por ter embarcado comigo nesta etapa do meu percurso académico e aceite as minhas ideias, guiando-me pelo melhor caminho e acreditando sempre nas minhas capacidades.

Ao Doutor Nuno Guerra, que acompanhou todo o progresso deste trabalho, me aconselhou e ajudou sempre que necessário, tendo sido um elemento fulcral para que as minhas ideias fossem concretizadas.

Ao Doutor Artur Costa E Silva, pela disponibilidade e contribuição na área da anatomopatologia.

BIBLIOGRAFIA

- (1) - Travis W.D., Brambilla E., Muller-Hermelink H.K., Harris C.C. (Eds.) Chapter 4: Tumours of the Heart. In: World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Lyon: IARC Press; 2004.
- (2) – Basso C., Rizzo S., Valente M., Thiene G. (2016) Cardiac masses and tumours. *The BMJ, Heart* 102:1230–1245.
- (3) – Uzun O., Wilson D.G., Vujanic G.N., Parsons J.M., De Giovanni J.V. (2007) Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis.* 2:11.
- (4) – Dias R.R., Fernandes F., Ramires F.J.A., Mady C., Albuquerque C.P., Jatene F.B. (2014) Mortality and Embolic Potential of Cardiac Tumors. *Arq Bras Cardiol.* 103(1):13-18.
- (5) – Hoffmeier A., Sindermann J.R., Scheld H.H., Martens S. (2014) Cardiac Tumors – Diagnosis and Surgical Treatment. *Dtsch Arztebl Int.* 111(12): 205–11.
- (6) – Sydow K., Willems S., Reichenspurner H., Meinertz T. (2008) Papillary Fibroelastomas of the Heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 56: 9–13.
- (7) – Mariscalco G., Bruno V.D., Borsani P., Dominici C., Sala A. (2010) Papillary Fibroelastoma: Insight to a Primary Cardiac Valve Tumor. *J Card Surg.* 25:198-205.
- (8) – Yuan S., Jing H., Lavee J.(2009) Tumors and tumor-like lesions of the heart valves. *Rare Tumors* 1:e35.
- (9) – Tamin S.S. Maleszewski J.J., Scott C.G., Khan S.K., Edwards W.D., Bruce C.J., Oh J.K., Pellikka P.A., Klarich K.W. (2015) Prognostic and Bioepidemiologic Implications of Papillary Fibroelastomas. *J Am Coll Cardiol.* Vol. 65, No. 22.

- (10) – Butany J., Naseemuddin A., Nair G.M., Catton C., Yau T. (2005) Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol.* 6: 219–28.
- (11) – Shi L., Wu L., Fang H., Han B., Yang J., Ma X., Liu F., Zhang Y., Xiao T., Huang M., Huang M. (2017) Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors. *Eur J Pediatr.* 176:253–260.
- (12) - Liesman R.M., Pritt B.S., Maleszewski J.J., Patel R. (2017) Laboratory Diagnosis of Infective Endocarditis. *J Clin Microbiol.* Vol. 55 Iss. 9.
- (13) – Burke A.P., Butany J., (2016) Pathology of Infectious Endocarditis: Overview, Etiology and Pathophysiology, Affected Sites. *The heart.org Medscape.*
- (14) – Holland T.L., Baddour L.M., Bayer A.S., Hoen B., Miro J.M., Jr. V.G.F. (2017) Infective endocarditis. *Nat Rev Dis Primers.* 2: 16059.
- (15) – Abdulhak A.A.B., Baddour L.M., Erwin P.J., Hoen B., Chu V. H., Mensah G.A., Tleyjeh I.M. (2014) Global and Regional Burden of Infective Endocarditis, 1990-2010. *Glob Heart.* Vol. 9, No. 1.
- (16) – Baddour L.M., Wilson W.R., Bayer A.S., Jr. V.G.F., Tleyjeh I.M., Rybak M.J., Barsic B., Lockhart P.B., Gewitz M.H., Levison M.E., Bolger A.F., Steckelberg J.M., Baltimore R.S., Fink A.M., O’Gara P., Taubert K.A. (2015) Infective Endocarditis in Adults: Diagnosis, Antimicrobial Therapy, and Management of Complications. A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. *Circulation* 132:1435-1486.
- (17) – Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J., Bongiorni M.G., Casalta J.P., Del Zotti F., Dulgheru R., Khoury G.E., Erbaa P.A., Iung B., Miro J.M., Mulder B.J., Plonska-Gosciniak E., Price S., Roos-Hesselink J., Snygg-Martin U., Thuny F., Mas P.T., Vilacosta I., Zamorano J.L. (2015) 2015 ESC Guidelines for the management of Infective Endocarditis. *Eur Heart J.* 36, 3075–3123.

- (18) – Yee H.C., Nwosu J.E., Lii A.D., Velasco M., Millman A. (1997) Ecocardiographic Features of Papillary Fibroelastoma and Their Consequences and Management. *Am J Cardiol.* Vol. 80.
- (19) – Prifti E., Ikonomi M., Veshti A., Demiraj A., Xhaxho R. (2015) Papillary fibroelastoma of the anterior leaflet of the mitral valve mimicking vegetation. *Int J Surg Case Rep.* 19-22.
- (20) – Asopa S., Patel A., Khan O.A., Sharma R., Ohri S.K. (2007) Non-bacterial Thrombotic Endocarditis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 32: 696—701.
- (21) – Seki A., Fishbein M.C. Chapter 2 – Age-related Cardiovascular Changes and Diseases. In: *Cardiovascular Pathology (Fourth Edition)*. UK and USA: Academic Press, Elsevier; 2016.
- (22) – El-Shami K., Griffiths E., Streiff M. (2007) Nonbacterial Thrombotic Endocarditis in Cancer Patients: Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment. *Oncologist* 12:518–523.
- (23) – Gundersen H., Moynihan B. (2016) An Uncommon Cause of Stroke – NBTE. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* Vol. 25, No. 10.
- (24) – Poveda J.G. - *Tese de Doutoramento: Tumores Cardíacos: Localização Anatômica, caracterização Histopatológica e Tratamento Cirúrgico*. Alicante: Universidad Miguel Hernández de Elche; Lisboa: Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, 2015. Tese de Doutoramento
- (25) – Oliveira S.F.M., Dias R.R., Fernandes F., Stolf N.A.G, Mady C., Oliveira S.A. (2005) Fibroelastoma Papilífero. Experiência de uma Instituição. *Arq Bras Cardiol.* Vol. 85, No. 3.
- (26) – Yandrapalli S., Mehta B., Mondal P., Gupta T., Khattar P., Fallon J., Goldberg R., Sule S., Aronow W.S. (2017) Cardiac papillary fibroelastoma: The need for a timely diagnosis. *World J Clin Cases.* 5(1): 9-13.

- (27) – Naber C., Erbel R. (2003) Diagnosis of culture negative endocarditis: novel strategies to prove the suspect guilty. *Heart* 89:241-243.
- (28) – Fournier PE., Thuny F., Richet H., Lepidi H., Casalta JP., Arzouni JP., Maurin M., Célard M., Mainardi JL., Caus T., Collart F., Habib G., Raoult D. (2010) Comprehensive Diagnostic Strategy for Blood Culture–Negative Endocarditis: A Prospective Study of 819 New Cases. *Clin Infect Dis.* 51(2):131-140.
- (29) – Xu H., Cai S., Dai H. (2016) Characteristics of Infective Endocarditis in a Tertiary Hospital in East China. *PLoS ONE* 11(11): e0166764.
- (30) – Hensler M. (2011) *Streptococcus gallolyticus*, Infective Endocarditis, and Colon Carcinoma: New Light on an Intriguing Coincidence. *J Infect Dis*, 203:1040-2.
- (31) – Choi K.B., Kim H.W., Kim D.Y., Jo K.H., Choi H.J., Hong S.B. (2016) Tricuspid Papillary Fibroelastoma Mimicking Tricuspid Vegetation in a Patient with Severe Neutropenia. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 49:195-198.
- (32) – Thuny F., Grisoli D., Collart F., Habib G., Raoult D. (2012) Management of infective endocarditis: challenges and perspectives. *Lancet* 379: 965–75.
- (33) – Bruschi J.L., Bronze M.S. Infective Endocarditis Treatment & Management: Approach Considerations, Antibiotic Therapy, Management of *S aureus* Bacteremia. The heart.org Medscape.
- (34) – Ito S., Yoshitomi H., Pak M., Kawahara H., Oshima T., Ito S., Watanabe N., Sato H., Adachi T., Takeda M., Sugamori T., Takahashi N., Endo A., Ishibashi T., Tanabe K. (2013) Trousseau Syndrome with Nonbacterial Thrombotic Endocarditis in a Patient with Uterine Cancer. *Intern Med.* 52: 1353-1358.
- (35) – Damjanov I. Chapter 8 – The Heart. In: *Pathology Secrets (Third Edition)*. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2009.

Table 13 Definition of infective endocarditis according to the modified Duke criteria (adapted from Li et al.⁸⁷)

Definite IE
<p>Pathological criteria</p> <ul style="list-style-type: none"> • Microorganisms demonstrated by culture or on histological examination of a vegetation, a vegetation that has embolized, or an intracardiac abscess specimen; or • Pathological lesions; vegetation or intracardiac abscess confirmed by histological examination showing active endocarditis <p>Clinical criteria</p> <ul style="list-style-type: none"> • 2 major criteria; or • 1 major criterion and 3 minor criteria; or • 5 minor criteria
Possible IE
<ul style="list-style-type: none"> • 1 major criterion and 1 minor criterion; or • 3 minor criteria
Rejected IE
<ul style="list-style-type: none"> • Firm alternate diagnosis; or • Resolution of symptoms suggesting IE with antibiotic therapy for ≤4 days; or • No pathological evidence of IE at surgery or autopsy, with antibiotic therapy for ≤4 days; or • Does not meet criteria for possible IE, as above

Table 14 Definitions of the terms used in the European Society of Cardiology 2015 modified criteria for the diagnosis of infective endocarditis

Major criteria
<p>1. Blood cultures positive for IE</p> <p>a. Typical microorganisms consistent with IE from 2 separate blood cultures:</p> <ul style="list-style-type: none"> • <i>Viridans streptococci</i>, <i>Streptococcus gallolyticus</i> (<i>Streptococcus bovis</i>), <i>HACEK</i> group, <i>Staphylococcus aureus</i>; or • Community-acquired enterococci, in the absence of a primary focus; or <p>b. Microorganisms consistent with IE from persistently positive blood cultures:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ≥2 positive blood cultures of blood samples drawn >12 h apart; or • All of 3 or a majority of ≥4 separate cultures of blood (with first and last samples drawn ≥1 h apart); or <p>c. Single positive blood culture for <i>Coxiella burnetii</i> or phase I IgG antibody titre >1:800</p>
<p>2. Imaging positive for IE</p> <p>a. Echocardiogram positive for IE:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vegetation; • Abscess, pseudoaneurysm, intracardiac fistula; • Valvular perforation or aneurysm; • New partial dehiscence of prosthetic valve. <p>b. Abnormal activity around the site of prosthetic valve implantation detected by ¹⁸F-FDG PET/CT (only if the prosthesis was implanted for >3 months) or radiolabelled leukocytes SPECT/CT.</p> <p>c. Definite paravalvular lesions by cardiac CT.</p>
Minor criteria
<ol style="list-style-type: none"> 1. Predisposition such as predisposing heart condition, or injection drug use. 2. Fever defined as temperature >38°C. 3. Vascular phenomena (including those detected by imaging only): major arterial emboli, septic pulmonary infarcts, infectious (mycotic) aneurysm, intracranial haemorrhage, conjunctival haemorrhages, and Janeway's lesions. 4. Immunological phenomena: glomerulonephritis, Osler's nodes, Roth's spots, and rheumatoid factor. 5. Microbiological evidence: positive blood culture but does not meet a major criterion as noted above or serological evidence of active infection with organism consistent with IE.

CT = computed tomography; FDG = fluorodeoxyglucose; HACEK = *Haemophilus parainfluenzae*, *H. aphrophilus*, *H. paraphrophilus*, *H. influenzae*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella kingae*, and *K. denitrificans*; IE = infective endocarditis; Ig = immunoglobulin; PET = positron emission tomography; SPECT = single photon emission computerized tomography. Adapted from Li et al.⁸⁷

Tabela 1 – Critérios Duke Modificados (24)

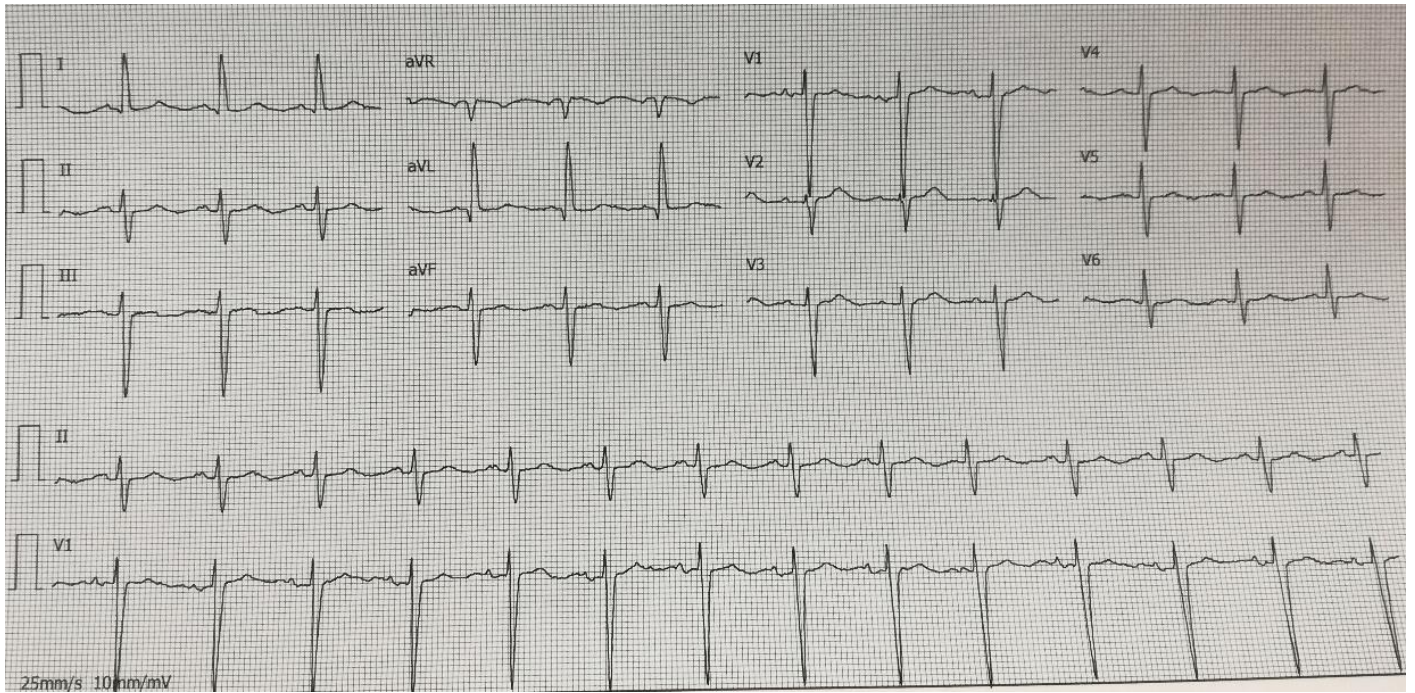


Figura 1 – ECG quando da admissão hospitalar. Ritmo sinusal, com desvio acentuado do eixo à esquerda e atraso moderado na condução intraventricular, com critérios de voltagem para hipertrofia ventricular esquerda.

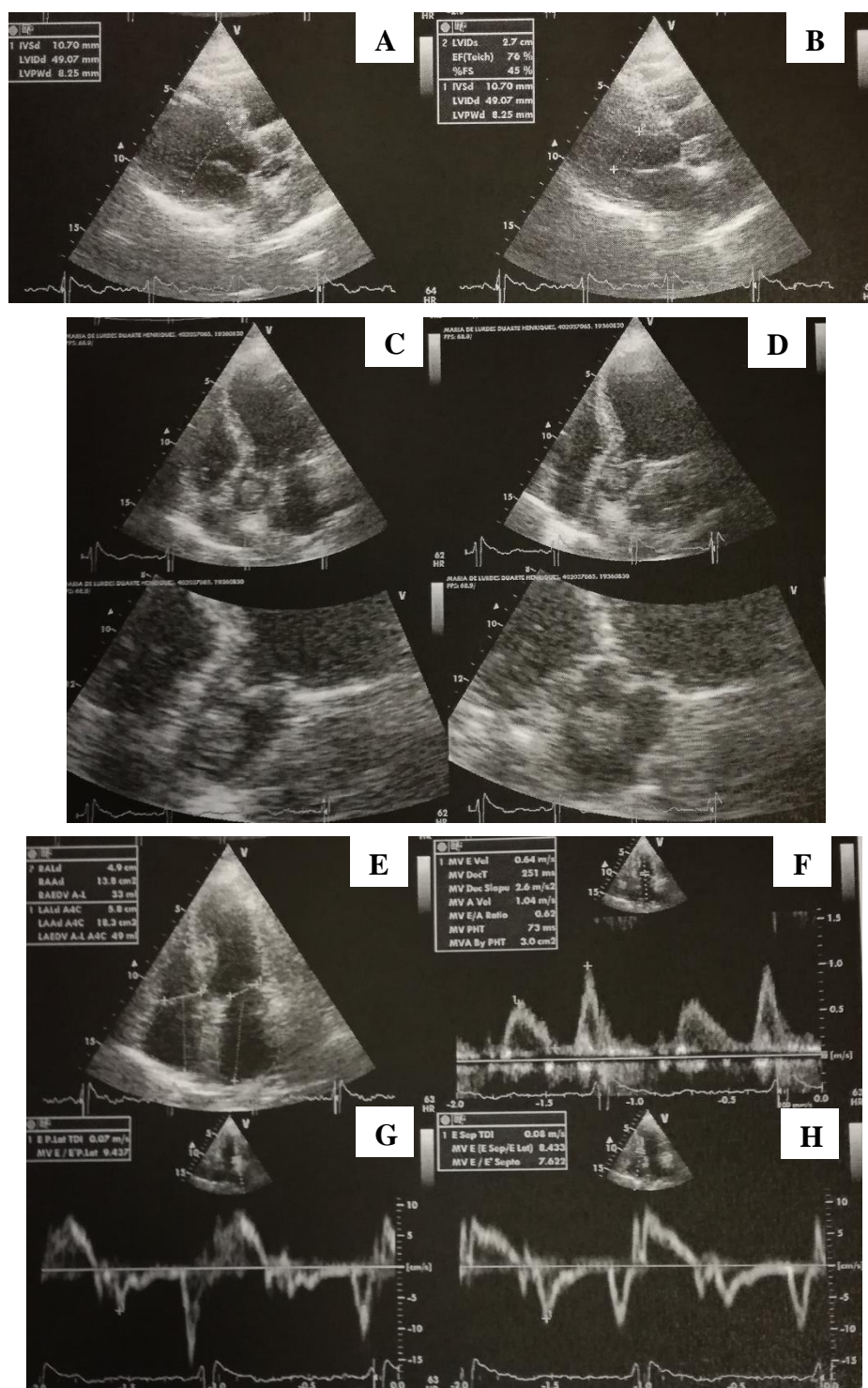


Figura 2 – Ecocardiografia transtorácica 2 dias após a admissão por acidente vascular cerebral. **A e B** - incidência paraesternal do ventrículo esquerdo (longo eixo) em diástole (A) e em sístole (B): identifica-se em B imagem ovalada apenas às cúspides aórticas; **C e D** - imagens em cinco câmaras (apical) onde se visualizam de novo imagem apenas à válvula aórtica; **E** - imagem apical de quatro câmaras; **F** - fluxo diastólico através da válvula mitral com rácio E/A < 1; **G e H** - imagens de doppler tecidual ao nível do anel mitral (lado lateral – G; lado septal H) mostrando inversão do rácio e/a lateral.

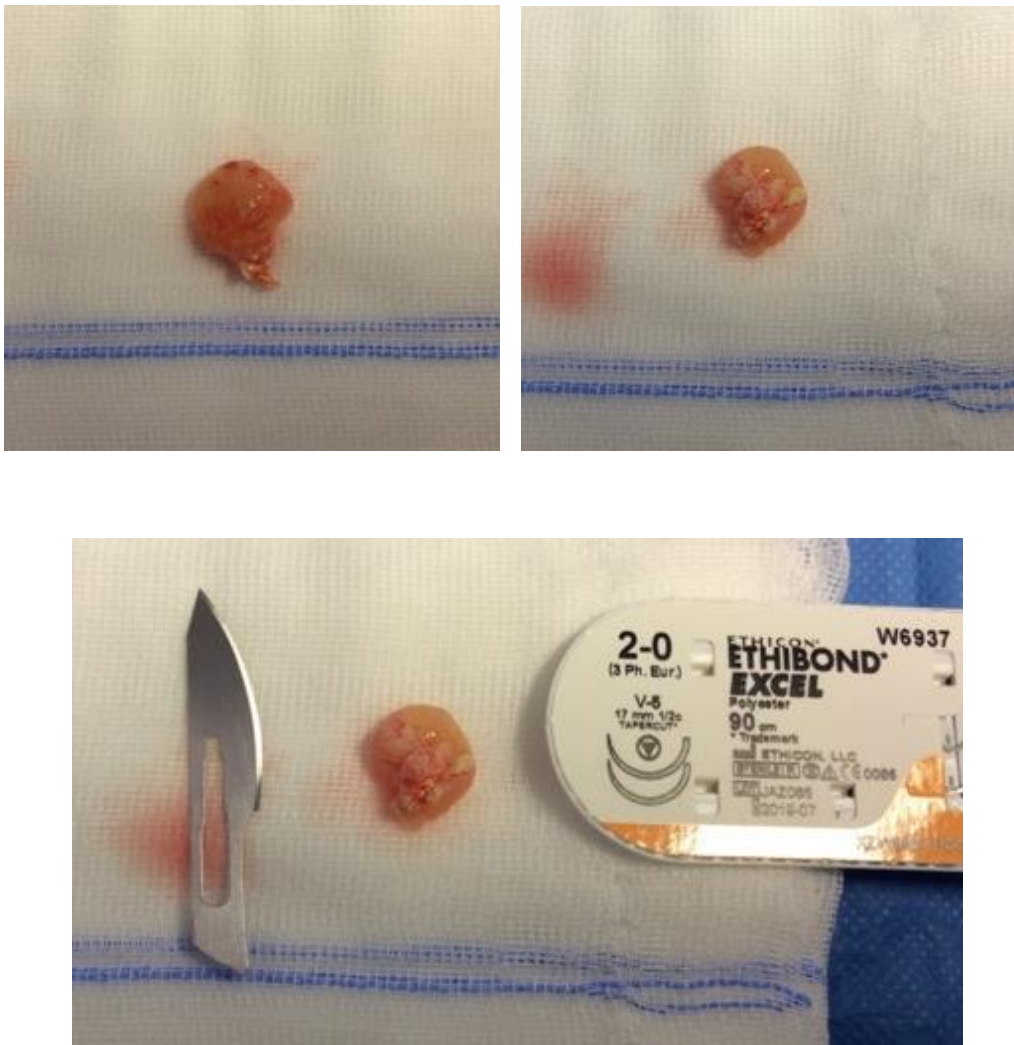


Figura 3 – Massa ressecada (cirurgia cardíaca) com aspecto de tumor, gelatinosa medindo 2x1,5x1 cm

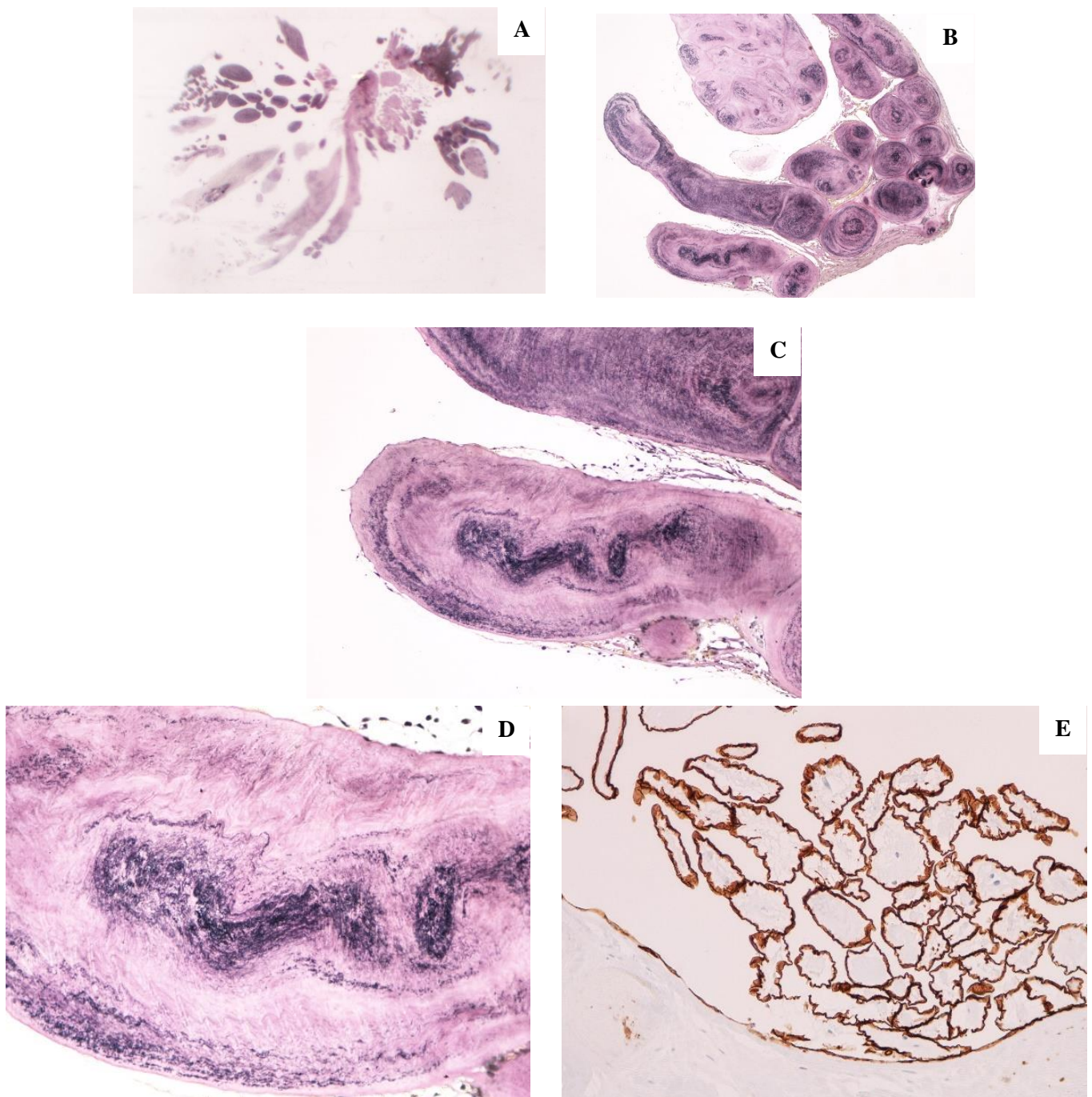


Figura 4 – **A.** Corte histológico de neoformação de pequenas dimensões, com arquitetura papilar/vilositária, medindo cerca de 2 cm de maior eixo; **B.** Arquitetura digitiforme da lesão papilar. (Verhoeff, 40x); **C.** Papilas constituídas por eixo central fibro-elástico. Fibras elásticas marcadas de negro. (Verhoeff, 100x); **D.** Eixos papilares revestidos por camada epitelial simples achatada – endotélio vascular. (Verhoeff, 200x); **E.** Hiperplasia endotelial da formação papilar, marcada de castanho pelo anticorpo anti-CD34. (Imunoperoxidase, 100x).