

*Relato de Caso*

# Tumor Mesenquimal da Veia Cava Inferior com Extensão Intracardíaca Simulando um Mixoma Atrial em um Adulto Jovem: Relato de Caso

Laura Maria Esper Peixoto Maia <sup>1</sup>, Filipe Peixoto Maia <sup>1,\*</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Clínica Médica, Hospital Samel, Manaus, Amazonas, Brasil.

\* Correspondência: lauraesper2010@hotmail.com.

**Resumo:** Tumores mesenquimais originados da veia cava inferior com extensão cranial para o átrio direito são raros e podem mimetizar de forma muito semelhante tumores cardíacos primários, particularmente o mixoma atrial, levando a armadilhas diagnósticas e cirúrgicas. Um homem de 29 anos, previamente hígido, foi encaminhado para cirurgia cardíaca após a detecção de uma grande massa no átrio direito por ecocardiografia transtorácica, inicialmente interpretada como mixoma atrial. Não foram realizados exames de imagem seccionais no pré-operatório. No intraoperatório, a lesão foi identificada como extensão cranial de um tumor originado da veia cava inferior, o que motivou ressecção intracardíaca parcial. Exames subsequentes de ressonância magnética demonstraram uma grande massa retroperitoneal direita infiltrativa, associada a extensa trombose tumoral da veia cava inferior. O paciente foi submetido a cirurgia definitiva em etapas, com abordagem multidisciplinar, incluindo ressecção do tumor retroperitoneal, trombectomia tumoral da veia cava inferior e reconstrução da veia cava com enxerto vascular. A análise histopatológica demonstrou uma neoplasia de músculo liso com atipia celular, expressão difusa de marcadores de músculo liso, índice de proliferação Ki-67 de aproximadamente 15% e positividade para p53, sem necrose tumoral ou atividade mitótica, sustentando a classificação como tumor de potencial maligno incerto. Este caso destaca a importância crítica da avaliação sistemática da veia cava inferior em pacientes que se apresentam com massas no átrio direito, uma vez que o diagnóstico incorreto pode resultar em planejamento cirúrgico inadequado e aumento do risco perioperatório. Além disso, ilustra a complexidade diagnóstica dos tumores vasculares de músculo liso com características atípicas e reforça a necessidade de ressecção cirúrgica completa, anticoagulação de longo prazo com rivaroxabana após reconstrução da veia cava e vigilância oncológica estruturada em tumores de potencial maligno incerto.

**Citação:** Maia LMEP, Maia FP. Tumor Mesenquimal da Veia Cava Inferior com Extensão Intracardíaca Simulando um Mixoma Atrial em um Adulto Jovem: Relato de Caso. Brazilian Journal of Case Reports. 2026 Jan-Dec;06(1):153.

<https://doi.org/10.52600/2763-583X.bjcr.2026.6.1.bjcr153>

Recebido: 27 Dezembro 2025

ACEITO: 18 Janeiro 2026

Publicado: 20 Janeiro 2026



**Copyright:** This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License (CC BY 4.0).

## 1. Introdução

Tumores mesenquimais envolvendo a veia cava inferior (VCI) são entidades raras e representam importantes desafios diagnósticos e terapêuticos [3,5,6]. Quando esses tumores se estendem cranialmente até o átrio direito, podem se assemelhar estreitamente a tumores cardíacos primários, particularmente aos mixomas atriais [2,4]. A interpretação incorreta da origem tumoral pode levar a um planejamento cirúrgico inadequado e ao aumento do risco perioperatório. Relatamos um caso raro de tumor mesenquimal

originado da veia cava inferior com extensão intracardíaca, inicialmente diagnosticado como mixoma atrial, manejado por meio de uma abordagem cirúrgica multidisciplinar.

## 2. Relato de Caso

### 2.1 Informações do Paciente

Paciente do sexo masculino, 29 anos, sem antecedentes médicos relevantes, foi admitido para cirurgia cardíaca eletiva após a detecção de uma massa intracardíaca à ecocardiografia transtorácica (Figura 1), inicialmente interpretada como mixoma atrial primário [2,4]. Naquele momento, não foram realizados exames de imagem seccionais no pré-operatório, em razão da suspeita diagnóstica de tumor cardíaco primário.

**Figura 1.** Ecocardiografia transtorácica demonstrando grande massa intracardíaca ocupando o átrio direito, inicialmente interpretada como mixoma atrial.



### 2.2 Achados Clínicos

Durante a cirurgia cardíaca inicial, a lesão intracardíaca foi identificada como extensão cranial de um tumor originado da veia cava inferior, e não como um tumor cardíaco primário. Foi realizada ressecção parcial do componente intracardíaco até um nível imediatamente proximal às veias renais. O tempo de circulação extracorpórea foi de 62 minutos, incluindo 8 minutos de parada circulatória total.

### 2.3 Linha do Tempo

Em maio de 2025, uma massa intracardíaca foi detectada à ecocardiografia transtorácica e inicialmente diagnosticada como mixoma atrial. Em 9 de maio de 2025, o paciente foi submetido à ressecção parcial da massa intracardíaca durante cirurgia cardíaca, e a análise histopatológica revelou uma neoplasia mesenquimal fusocelular e epitelioid com atipia. Posteriormente, em 12 de maio de 2025, a ressonância magnética abdominal demonstrou uma grande massa retroperitoneal direita pericaval associada a extensa trombose tumoral da veia cava inferior. Em 5 de dezembro de 2025, foi realizada cirurgia

oncológica definitiva, incluindo ressecção do tumor retroperitoneal, trombectomia tumoral da veia cava inferior e reconstrução vascular. O curso pós-operatório foi favorável, sem complicações maiores.

#### 2.4 Avaliação Diagnóstica

A ressonância magnética do abdome e da pelve demonstrou uma grande massa retroperitoneal direita pericaval infiltrativa, medindo aproximadamente  $18,9 \times 10,3 \times 10,2$  cm, com realce heterogêneo ao contraste e restrição à difusão, associada a extensa trombose tumoral envolvendo os segmentos infrarrenal, justarrenal e intra-hepático da veia cava inferior [3,5,6]. A imagem torácica revelou alterações pós-operatórias e pequeno derrame pericárdico, sem linfonodomegalias mediastinais ou metástases à distância.

O exame histopatológico dos espécimes tumorais intracardíacos e retroperitoneais revelou uma neoplasia mesenquimal fusocelular e epitelioides com atipia celular, padrão de crescimento expansivo e ausência de figuras mitóticas em 50 campos de grande aumento, sem necrose tumoral coagulativa. A análise imuno-histoquímica demonstrou positividade difusa para marcadores de músculo liso, incluindo desmina, h-caldesmona, calponina e HHF35, confirmando diferenciação de músculo liso. O tumor foi negativo para marcadores epiteliais (AE1/AE3), endoteliais (CD34), neurais (S100), melanocíticos (HMB45, Melan-A) e de músculo esquelético (miogenina). O índice de marcação Ki-67 foi de aproximadamente 15%, e a expressão de p53 foi positiva. Esses achados histopatológicos e imunofenotípicos estão resumidos na Tabela 1 e sustentam o diagnóstico de neoplasia de músculo liso de potencial maligno incerto, de acordo com os critérios atuais da classificação da Organização Mundial da Saúde [7,8].

**Tabela 1.** Perfil histopatológico e imuno-histoquímico do tumor de músculo liso da veia cava inferior.

Parâmetro	Resultado	Interpretação
Morfologia tumoral	Células fusiformes e epitelioides	Neoplasia mesenquimal
Padrão de crescimento	Crescimento expansivo com áreas de infiltração	Comportamento localmente agressivo
Atipia celular	Presente	Sustenta tumor de músculo liso atípico
Atividade mitótica	Ausente (0 / 50 CGA)	Contra critérios de sarcoma de alto grau
Necrose tumoral	Ausente	Não preenche critérios para leiomiossarcoma
Desmina	Positividade difusa	Diferenciação de músculo liso
H-caldesmona	Positividade difusa	Diferenciação de músculo liso
Calponina	Positividade difusa	Diferenciação de músculo liso
HHF35	Positivo	Diferenciação de músculo liso
AE1/AE3	Negativo	Exclui tumor epitelial
CD34	Negativo	Exclui tumor endotelial
S100	Negativo	Exclui tumor neural
HMB45	Negativo	Exclui PEComa
Melan-A	Negativo	Exclui tumor melanocítico
Miogenina	Negativo	Exclui tumor de músculo esquelético
Índice de marcação Ki-67	Aproximadamente 15%	Índice proliferativo intermediário
Expressão aberrante de p53	Positiva	Instabilidade genômica

## 2.5 Intervenção Terapêutica

O paciente foi submetido a manejo cirúrgico em etapas. A cirurgia cardíaca inicial abordou o componente intracardíaco do tumor. A cirurgia definitiva incluiu ressecção extensa do tumor retroperitoneal, trombectomia tumoral da veia cava inferior (VCI), reconstrução da VCI com enxerto, linfadenectomia, preservação das estruturas renais, biópsia do tumor intracardíaco e drenagem pericárdica, de acordo com as estratégias recomendadas para tumores cavais complexos [3,5]. No pós-operatório, foram instituídos antibióticos de amplo espectro, analgesia otimizada e profilaxia para tromboembolismo venoso.

A estratégia cirúrgica em etapas foi adotada em razão do achado intraoperatório inesperado de extensão tumoral pela veia cava inferior durante a cirurgia cardíaca e da necessidade de planejamento multidisciplinar cuidadoso para abordar com segurança o extenso acometimento retroperitoneal e vascular. Embora se tenha planejado uma ressecção en bloc, a avaliação histológica das margens foi limitada pela fragmentação do espécime inerente à trombectomia caval. Dessa forma, o status microscópico R0 não pôde ser confirmado de maneira definitiva, reforçando a necessidade de vigilância radiológica rigorosa.

## 2.6 Seguimento e Desfechos

O paciente apresentou recuperação pós-operatória imediata sem intercorrências e recebeu alta hospitalar no nono dia pós-operatório, em boas condições clínicas. Foi iniciada anticoagulação de longo prazo com rivaroxabana 20 mg uma vez ao dia. Anticoagulantes orais diretos têm sido cada vez mais utilizados após reconstrução da veia cava inferior, com patência e segurança comparáveis às dos antagonistas da vitamina K, associados à tromboprofilaxia mecânica, em conformidade com as recomendações publicadas para reconstrução da veia cava inferior com enxertos protéticos.

Após dois meses de seguimento, o paciente permanece assintomático, com capacidade funcional preservada e sem sinais clínicos de obstrução do retorno venoso. A tomografia computadorizada com contraste demonstrou enxerto pélvico da veia cava inferior, sem evidência de trombose ou recidiva local. Não foram detectadas metástases à distância. O paciente permanece em programa estruturado de vigilância oncológica, com exames de imagem programados a cada seis meses durante os dois primeiros anos.

## 3. Discussão e Conclusão

Tumores originados da veia cava inferior com extensão cranial para o átrio direito representam uma das entidades mais desafiadoras da oncologia vascular e cardíaca, tanto do ponto de vista diagnóstico quanto terapêutico. Como o componente intracardíaco pode mimetizar neoplasias cardíacas primárias, particularmente os mixomas atriais, o erro diagnóstico na apresentação inicial é uma armadilha bem reconhecida, com implicações cirúrgicas potencialmente graves [1-3]. Este caso ilustra não apenas a raridade dessa condição, mas também a importância da realização de imagem pré-operatória abrangente e do planejamento multidisciplinar em pacientes que se apresentam com massas no átrio direito.

Na prática clínica contemporânea, uma massa atrial direita de grandes dimensões, não pediculada ou sem clara inserção no septo interatrial deve motivar a avaliação sistemática da veia cava inferior por métodos de imagem seccionais, preferencialmente tomografia computadorizada com contraste ou ressonância magnética [3,4]. A falha em avaliar a veia cava inferior pode resultar em subestimação da extensão tumoral e em uma estratégia cirúrgica inadequada. No presente caso, o diagnóstico inicial de mixoma atrial baseado apenas na ecocardiografia transtorácica levou à omissão de exames de imagem seccionais, resultando em compreensão incompleta da origem e da extensão do tumor antes da cirurgia cardíaca. Isso expôs o paciente a uma parada circulatória não planejada enquanto um grande tumor caval permanecia in situ. Embora não tenham ocorrido eventos

adversos, essa limitação diagnóstica impactou de forma significativa o planejamento cirúrgico. De maneira relevante, este caso motivou a revisão do protocolo diagnóstico institucional para massas do átrio direito, passando a exigir avaliação seccional rotineira da veia cava inferior.

A descoberta intraoperatória inesperada da extensão tumoral a partir da veia cava inferior tornou necessária a adoção de uma estratégia cirúrgica em etapas. Em situações nas quais a extensão completa da doença é conhecida no pré-operatório, uma ressecção combinada em tempo único, envolvendo as equipes de cirurgia cardíaca e vascular, é frequentemente preferida, pois minimiza anestesias repetidas, manipulação tumoral e atrasos no tratamento oncológico definitivo [3,5,6]. No entanto, na ausência de estadiamento abdominal pré-operatório e diante da surpresa diagnóstica intraoperatória, a descompressão intracardíaca inicial seguida de uma segunda etapa cirúrgica oncológica cuidadosamente planejada foi considerada a estratégia mais segura e apropriada.

Do ponto de vista patológico, a classificação desse tumor foi particularmente desafiadora. A neoplasia apresentou diferenciação de músculo liso, com positividade difusa para desmina, h-caldesmona, calponina e HHF35, confirmando linhagem leiomogênica [7]. A presença de atipia celular, índice de marcação Ki-67 moderadamente elevado (aproximadamente 15%) e positividade para p53 levantaram preocupação quanto ao potencial maligno. Em séries publicadas de tumores de músculo liso da veia cava inferior e de leiomiossarcomas, a elevação do Ki-67 e a expressão de p53 foram associadas a maiores taxas de recorrência e piores desfechos, ressaltando a sobreposição biológica entre tumores leiomogênicos atípicos e leiomiossarcomas de baixo grau [5,6]. Entretanto, os critérios histológicos fundamentais para o diagnóstico de leiomiossarcoma, especificamente necrose tumoral coagulativa e atividade mitótica, estavam ausentes, não tendo sido identificadas mitoses em 50 campos de grande aumento nem necrose tumoral. De acordo com a classificação da Organização Mundial da Saúde para tumores de partes moles, esses achados sustentam o diagnóstico de neoplasia de músculo liso de potencial maligno incerto, e não de leiomiossarcoma definitivo [7].

Ainda assim, o grande tamanho tumoral (18,9 cm), o padrão de crescimento infiltrativo e o índice proliferativo indicam um comportamento biológico agressivo que se sobrepõe ao do leiomiossarcoma de baixo grau. Em tumores vasculares de músculo liso, o termo “potencial maligno incerto” reflete a dissociação reconhecida entre o grau histológico e o comportamento clínico, na qual tumores que não preenchem critérios clássicos de malignidade ainda podem recidivar ou metastatizar [7,8]. Portanto, apesar da ausência de malignidade histológica inequívoca, este paciente deve ser considerado de risco oncológico significativo.

A ressecção cirúrgica completa com margens negativas permanece o fator prognóstico mais importante nos tumores da veia cava inferior [3,5,6]. Neste caso, o tumor retroperitoneal e o trombo tumoral caval foram ressecados en bloc, com reconstrução da veia cava inferior por meio de enxerto vascular, com o objetivo de alcançar controle oncológico e restaurar o retorno venoso. A reconstrução da veia cava inferior impõe considerações importantes a longo prazo, particularmente o risco de trombose do enxerto. Pacientes com enxertos cavais frequentemente necessitam de anticoagulação prolongada ou vitalícia para manter a patência do enxerto e prevenir complicações tromboembólicas [3,5]. No presente caso, o paciente recebeu alta hospitalar em uso de rivaroxabana 20 mg uma vez ao dia, ajustada de acordo com a literatura atual e a prática institucional para tromboprophilaxia em enxertos venosos, em associação a medidas mecânicas, incluindo meias de compressão graduada e deambulação precoce. Essa estratégia teve como objetivo minimizar o risco de trombose do enxerto, equilibrando o risco hemorrágico no contexto de cirurgia oncológica e vascular extensa.

Diante do potencial maligno incerto do tumor e de sua origem vascular, a vigilância oncológica estruturada é mandatória. O seguimento de longo prazo deve incluir tomografia computadorizada ou ressonância magnética com contraste do tórax, abdome e pelve a

cada 3 a 6 meses durante os dois primeiros anos, seguida de exames anuais, para detecção de recidiva local, metástases pulmonares e avaliação da patência da veia cava inferior reconstruída [5,6]. Como não existem biomarcadores séricos validados para tumores leiomiogênicos, o acompanhamento clínico e radiológico permanece como pilar da vigilância pós-operatória.

Em conclusão, este caso reforça a importância de manter um alto grau de suspeição para tumores da veia cava inferior em pacientes com massas no átrio direito, a necessidade de imagem pré-operatória abrangente e o valor do manejo cirúrgico multidisciplinar. Também evidencia a complexidade da classificação patológica de grandes tumores vasculares de músculo liso e a necessidade de vigilância rigorosa a longo prazo em neoplasias de potencial maligno incerto. Este caso levou à revisão do protocolo diagnóstico institucional para massas do átrio direito, tornando obrigatória a realização de exames de imagem seccionais da veia cava inferior, com o objetivo de evitar armadilhas diagnósticas semelhantes em pacientes futuros.

**Financiamento:** Nenhum.

**Aprovação em Comitê de Ética em Pesquisa:** De acordo com a política institucional, a aprovação formal por Comitê de Ética em Pesquisa não é necessária para relatos de caso únicos. O consentimento informado por escrito para a publicação dos dados clínicos e das imagens associadas foi obtido do paciente, em conformidade com os princípios da Declaração de Helsinque.

**Agradecimentos:** Nenhum.

**Conflitos de Interesse:** Nenhum.

## Referência

1. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Rosai J, Sabin LH, editors. *Atlas of Tumor Pathology*. Washington (DC): Armed Forces Institute of Pathology; 1996.
2. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med*. 1995;333(24):1610–1617.
3. Clay TD, Dimitriou J, McNally OM, et al. Tumors of the inferior vena cava: a review of pathology and management. *Ann Surg Oncol*. 2010;17(8):2069–2077.
4. Grebenc ML, Rosado-de-Christenson ML, Green CE, Burke AP, Galvin JR. Cardiac myxoma: imaging features in 83 patients. *Radiographics*. 2002;22(3):673–689.
5. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber FR. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer*. 1999;85(5):1077–1083.
6. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, et al. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res*. 1996;16(5B):3201–3205.
7. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, editors. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. 4th ed. Lyon (France): IARC Press; 2013.
8. Bennani-Baiti IM, Bennani-Baiti N. Fumarate hydratase-deficient leiomyoma and leiomyosarcoma. *Semin Diagn Pathol*. 2016;33(4):229–234.