

relato de caso

Diagnóstico Ecocardiográfico de Tumor Primário do Coração – A Propósito de Um Caso de Angiossarcoma

Echocardiography Diagnosis of Primary Cardiac Tumor - A Case of Cardiac Angiosarcoma

Marcos Heber LIMA⁽¹⁾, Luiz Henrique WEITZEL⁽²⁾, Maria Auxiliadora PEREIRA⁽¹⁾, César NASCIMENTO⁽¹⁾, Aline Martins VIEIRA⁽¹⁾

RESUMO

Neste artigo, descreve-se o caso de uma paciente de 39 anos, com diagnóstico de angiossarcoma no apêndice atrial esquerdo, com infiltração da parede do átrio e das cúspides da valva mitral, que ocasionou estenose mitral, documentados por ecocardiograma transtorácico e transesofágico. O caso ilustra a importância da ecocardiografia no diagnóstico diferencial das massas cardíacas e no diagnóstico de tumores primários do coração. Para orientar o diagnóstico ecocardiográfico diferencial e etiológico da massa aplicou-se o método de análise chamado diagnóstico em alvo que considera três características: alterações clínicas e hemodinâmicas associadas; a localização e a forma de implantação e as características ecocardiográficas e do comportamento da massa. A paciente tinha sintomas de insuficiência cardíaca, foi submetida a tratamento cirúrgico e o diagnóstico de angiossarcoma foi confirmado.

Descritores: Tumor Primário do Coração; Angiossarcoma; Ecocardiografia.

SUMMARY

In this article the authors report a case of a young woman with angiosarcoma in the left atrial appendix, infiltrating the atrial wall and mitral leaflets causing mitral stenosis, demonstrated by transthoracic and transesophageal echocardiography. The case is an example of the importance of echocardiography in the differential diagnosis of intracardiac mass and primary tumors of the heart. To orient the diagnosis and the etiology of the intracardiac mass the authors used a method, called target diagnosis format, based on three basic aspects: clinical distant manifestations and hemodynamic alterations, localization and type of implantation on cardiac structures, and echocardiographic characteristics and the behavior of the mass. The patient had symptoms of heart failure, underwent surgical treatment and the diagnosis of angiosarcoma was confirmed.

Descriptors: Primary Cardiac Tumor; Angiosarcoma; Echocardiography.

Instituição:

Instituto Nacional de Cardiologia Laranjeiras
– INCL – Rio de Janeiro –RJ.

Correspondência:

Marcos Heber Lima
Rua Augusto Vasconcelos, 535 – Campo Grande
Rio de Janeiro – RJ

Recebido em: 17/08/2005 – Aceito em: 12/12/2005

- 1 – Médicos do setor de Ecocardiografia do Instituto Nacional de Cardiologia Laranjeiras.
- 2 – Médico chefe do setor de Ecocardiografia do Instituto Nacional de Cardiologia Laranjeiras.

Introdução

A ecocardiografia tem-se mostrado método adequado para o diagnóstico dos tumores cardíacos, mas algumas considerações devem ser ressaltadas quanto ao critério utilizado para se chegar ao diagnóstico, evitando interpretações inadequadas de determinadas imagens e respeitando as limitações do método. Quanto aos tumores cardíacos primários, sabe-se que há significativa predominância dos tumores benignos, entre estes os mixomas, mas pouco tem sido descrito sobre os tumores malignos e sua forma de apresentação ao exame ecocardiográfico. Barbato e col. prestaram importante contribuição à ecocardiografia ao demonstrarem a metodologia escalonada para o diagnóstico anatomopatológico macroscópico *in vivo* das massas intracardíacas^(1,2). Neste artigo será apresentado caso de uma paciente com tumor cardíaco primário.

Relato do Caso

Paciente de 39 anos, sexo feminino, branca, natural da Paraíba, admitida no Instituto Nacional de Cardiologia em 13/02/2004 com relato de ter iniciado há um mês dispnéia aos mínimos esforços, dispnéia paroxística noturna e edema de membros inferiores. Negava comorbidades ou sintomas prévios.

Ao exame físico, apresentava-se lúcida, orientada, eupneica, corada e hidratada. Ictus cardíaco no 5º espaço intercostal esquerdo (EIE) na linha hemiclavicular, segunda bulha palpável, primeira target diagnosis format bulha hiperfonética, sopro sistólico 3+/6 em foco mitral com irradiação para axila, sopro diastólico 2+/6 foco mitral e sopro sistólico 2+/6 foco tricúspide. Pulmões com murmúrio vesicular audível e sem ruídos adventícios. Exame abdominal normal. Edema de membros inferiores em região pré-tibial 1+/4. Pressão arterial de 130 x 80mmHg e frequência cardíaca de 90 bpm. Entre os exames complementares, o eletrocardiograma tinha ritmo sinusal e alteração da repolarização ventricular em paredes inferior e ântero-septal; o exame radiológico do tórax indicava cardiomegalia com aumento das câmaras esquerdas, dilatação do hilo pulmonar e inversão da trama vascular.

O ecocardiograma evidenciou leve aumento do átrio esquerdo (AE) e das cavidades direitas, e disfunção sistólica leve do ventrículo esquerdo (VE). Foi demonstrada também massa amorfa, heterogênea, multilobulada, móvel, no interior do AE, envolvendo o folheto anterior da válvula mitral (voltada para face atrial), preenchendo toda auriculetta esquerda, prolapsando para o VE na diástole, medindo aproximadamente 6,5cm x 5,0cm.

Padrão infiltrativo da parede atrial e da cúspide anterior da válvula mitral (ao exame transesofágico), com estenose mitral moderada e área de abertura ao PHT (tempo de meia pressão) estimada em 1,3 cm². Regurgitação mitral moderada. Regurgitação tricúspide moderada à grave. Pressão arterial sistólica pulmonar estimada em 85mmHg. Veia cava inferior distendida. Derrame pericárdico anterior leve e sem sinais de restrição diastólica (Figuras 1, 2 e 3).

A tomografia computadorizada do tórax com aquisições volumétricas de 2,5 mm de colimação, com contraste, mostrou massa hipodensa ocupando a porção látero-súpero-anterior do átrio, lobulada, hipocaptante, sem plano de clivagem com a parede, projetando-se superiormente no recesso entre a artéria pulmonar esquerda e o AE. A massa projetava-se para o VE através da válvula mitral com dimensões de 6,5 x 5,0 x 4,5 cm, e tinha sinais de extensão à entrada das veias pulmonares, que se opacificavam normalmente; ausência de sinais de adenomegalias mediastinais, derrame pleural ou pericárdico.

Em 01/03/2004 foi submetida à cirurgia com ressecção do tumor, parte do átrio esquerdo, auriculetta esquerda e troca valvar mitral por prótese mecânica. Evoluiu de maneira estável, sendo transferida para o Instituto Nacional do Câncer. Fragmentos da válvula mitral foram enviados para estudo histopatológico e tiveram como conclusão: infiltração neoplásica valvar, compatível com angiossarcoma.

Discussão

Dos tumores primários do coração, cerca de um quarto são malignos. Quase todos são sarcomas, entre eles, o angiossarcoma é o mais comum, representando 9,2% de todos os tumores cardíacos, tornando-os o



Figura 1: Eco transesofágico: parte lobulada do tumor projetando-se para o orifício mitral (seta larga). Folheto anterior da válvula mitral com evidente infiltração e redução da mobilidade (seta fina).

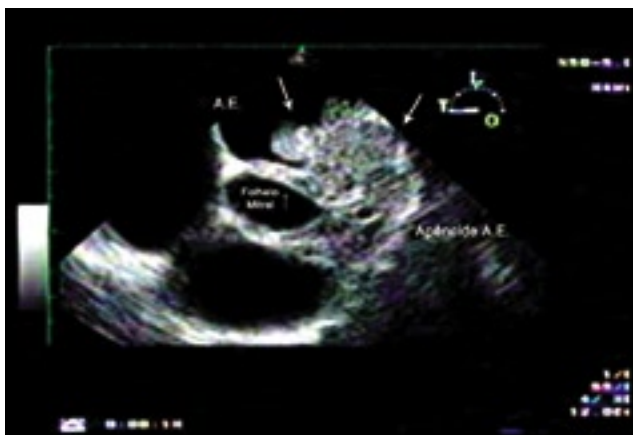


Figura 2: Eco transesofágico: base fixa do tumor preenchendo todo o apêndice atrial esquerdo (seta larga). Folheto anterior da valva mitral com evidente infiltração e redução da mobilidade (seta fina). Notem a perda de definição do contorno da parede atrial no AAE.



Figura 3: Eco transesofágico: parte lobulada do tumor projetando-se para o orifício mitral (seta larga). Folheto anterior da valva mitral com evidente infiltração e redução da mobilidade (seta fina). Fluxo turbulento de obstrução ao enchimento do VE ao Doppler em cores.

segundo tumor primário mais comum, menos freqüente apenas que o mixoma. Ocorrem em qualquer idade, mas são mais comuns entre a terceira e quarta décadas.

Os sarcomas são tumores malignos derivados dos tecidos mesenquimais, ocorrendo com maior freqüência na pele e em tecidos moles, apenas 3% são primários do coração e grandes vasos. Segundo Mc Allister⁽³⁾, os tumores primários do coração são infreqüentes, ocorrendo em 0,0017 a 0,03% das necropsias em diferentes séries. É neoplasia de grande invasividade e metastatização precoce, com sobrevida média de quatro a dez meses. São mais freqüentes no átrio direito, no septo interatrial e átrio esquerdo. Pode ser polipóide ou mais freqüentemente infiltrativo (70%). Diferente dos outros sarcomas que não apresentam predileção por sexo, o angiossarcoma afeta mais os homens, em uma relação de 2:1.

Clinicamente, os sintomas são inespecíficos⁽⁴⁾, podendo apresentar sinais de insuficiência cardíaca direita ou esquerda conforme localização do tumor, síncope, arritmias, obstrução ou manifestações secundárias às metástases. Apresentam evolução rápida com morte em semanas ou poucos anos após os sintomas. A morte pode ocorrer por infiltração do miocárdio, obstrução do fluxo ou metástases à distância. Cerca de 75% terão metástases no momento do diagnóstico. Os locais principais de metástase são: pulmão, linfonodos torácicos, mediastino e coluna vertebral.

A cirurgia é considerada como tratamento paliativo na maioria dos casos⁽⁵⁾, e mesmo a quimio ou a radioterapia são geralmente ineficazes. O transplante cardíaco é relatado como tratamento alternativo, com aumento da sobrevida, porém a mortalidade permanece elevada devido à presença de metástases.

Ao se deparar com a imagem de uma massa cardíaca, o ecocardiografista pode utilizar o diagnóstico memorizado, não só para diferenciar a etiologia dos tumores cardíacos, mas para diferenciar o eventual tumor de um trombo ou vegetação. Quanto aos trombos, geralmente estão associados a fatores predisponentes como situações de fluxo lento ou discrasias sanguíneas, com exceção dos fenômenos trombo-embólicos oriundos das veias abdominais e de membros inferiores em que a massa de trombo é evidenciada dentro das cavidades cardíacas, eventualmente. As vegetações estão associadas aos estados clínicos infecciosos e geralmente estão aderidas aos folhetos valvares ou material protético. Também geralmente ocorrem junto a fatores predisponentes, quer anatômicos ou por depressão imunológica (*Quadro 1*).

Para todas as massas identificadas no coração ao exame ecocardiográfico, é interessante usar o critério diagnóstico baseado na tríade: alterações clínicas e hemodinâmicas associadas; localização e forma de implantação da massa, e características morfológicas e comportamentais da massa (*Figura 4*).

O grau de acurácia diagnóstica é diretamente proporcional à qualidade tecnológica da aparelhagem, à utilização de transdutores mais sensíveis e pela via transesofágica⁽⁶⁾, e à experiência do examinador. Neste caso é por essa experiência que se procura a melhor abordagem e diferentes ângulos das imagens para serem expostos detalhes que impliquem no diagnóstico correto. É pela experiência do examinador que se espera que todas as características embutidas na tríade descrita estejam, ao mesmo tempo, na mente de quem está realizando o exame ecocardiográfico, evitando-se falsas imagens.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ECOCARDIOGRÁFICO DAS MASSAS CARDÍACAS

Alterações clínicas e hemodinâmicas	Sinais e sintomas gerais	Alterações clínicas relacionadas às doenças de base.
		Febre
		Palidez cutânea
		Astenia
		Dispnéia
	Fenômenos trombo-embólicos, metástases ou manifestações à distância	
	Alterações hemodinâmicas locais (como causa ou como consequência da massa)	Obstruções valvares, cavitárias (fenômeno de massa) e de vasos
		Destruição tecidual valvar ou interferência com a função da valva
		Fístulas, dissecções e abscessos
		Derrame pericárdico
Dilatações cavitárias		
Alterações relacionadas a baixo fluxo		
Alterações na condução		
Comportamento da Massa	Localização	Se em cavidade direita ou esquerda
		Se no átrio ou ventrículo
		Se mural ou valvar
	Forma de aderência	Pediculado ou sésil
		Local da aderência
	Agressividade	Infiltrações dos tecidos cardíacos
		Invasões teciduais e de cavidades
	Mobilidade	Mobilidade dos bordos da massa
Mobilidade de toda a massa		
Morfologia da Massa	Características da Massa	Tamanho absoluto e em relação à cavidade
		Textura
		Ecogenicidade
		Tipo de bordo



Figura 4: Diagnóstico diferencial das massas cardíacas. Método "em alvo". Esta é uma forma didática para exemplificar o raciocínio diagnóstico do ecocardiografista durante o exame (ver também quadro 1).

Tumores cardíacos malignos primários são incomuns. Esta paciente apresentava ainda características atípicas do angiossarcoma⁽⁷⁾, o acometimento infiltrativo do átrio esquerdo (mais freqüente o acometimento é no átrio direito) e do folheto anterior da válvula mitral. Neste caso, na verdade o que observamos ao exame transesofágico foi o caráter infiltrativo da valva mitral impondo não somente o efeito obstrutivo do tumor ao enchimento do VE, mas a redução da mobilidade das cúspides, causando a estenose valvar de repercussão mais acentuada, de maior gravidade e, possivelmente, responsável pelo quadro clínico de insuficiência cardíaca observado (*Figuras 1 a 3*)^(8,9). Se, a princípio, devido à mobilidade ampla de parte do tumor projetando-se pelo orifício mitral, simulava o comportamento de um mixoma, a característica da infiltração foi decisiva na direção do diagnóstico correto. O padrão infiltrativo é uma importante característica dos angiossarcomas. A literatura refere que o comportamento infiltrativo pode ser causa de ruptura da parede cardíaca e tamponamento cardíaco⁽¹⁰⁾. A base larga de aderência firme à parede do átrio, o aspecto lobulado da porção livre do tumor e a aparência heterogênea também são comuns aos angiossarcomas. Ainda no caso, a presença de derrame pericárdico tem sido descrita no angiossarcoma cardíaco mesmo sem acometimento direto do pericárdio.

Conclusão

O diagnóstico dos tumores cardíacos pela ecocardiografia pode ser difícil se localizados nos limites do pericárdio devido à mudança de densidade do meio, com dispersão dos feixes ultra-sônicos. Quando existe derrame pericárdico, faz parte do exame a exaustiva procura por massas, principalmente nos recessos dos folhetos pericárdicos. As invasões de estruturas extracardíacas também impõem extrema destreza do examinador pelos mesmos motivos. No entanto, ao compararmos os métodos complementares vigentes para o diagnóstico das massas cardíacas, considerando os custos e os benefícios de cada método, o exame ecocardiográfico é mais adequado, mais versátil, de fácil e rápida interpretação, podendo ser repetido diversas vezes. É, ainda, método que congrega múltiplas informações.

"Porque os médicos contemporâneos estão preocupados com a tecnologia disponível para o diagnóstico patológico, a ciência fornecida pela tecnologia tem obscurecido a diferença entre o funcionamento preciso de uma máquina e da mente humana".

Pelas palavras descritas pelo professor Dr. Alvan Feinstein⁽¹¹⁾ há mais de 20 anos, é fundamental ao ecocardiografista o conhecimento clínico das variáveis relacionadas às alterações ecocardiográficas evidenciadas durante o exame.

Referências

1. Salvi W. Tumores cardíacos e embolia. *Rev Bras Ecocardiogr.* 2003; **16**: 34-9.
2. Barbato A. Contribuição da ecoDopplercardiografia na avaliação dos envoltimentos tumorais do coração e do pericárdio: correlação com aspectos clínicos e anatomopatológicos. [Tese de livre docência]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina; 1990.
3. McAllister HA Jr. Tumors of the heart and pericardium. In: Silver MD, ed. *Cardiovascular pathology*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Inc. 1991; p. 297-333.
4. Harvey WP. Clinical aspects of cardiac tumors. *Am J Cardiol.* 1968; **21**: 328-43.
5. Frota Filho JD; Lucchese FA; Leaes P; Valente LA; Vieira MS; Blacher C. Primary cardiac angiossarcoma: a therapeutical dilemma. *Arq Bras Cardiol.* 2002; **78**: 586-91.
6. Inoko M, Iga K, Kyo K, Kondo H, Tamura T, Izumi C *et al.* Primary cardiac angiossarcoma detected by magnetic resonance imaging but not by computed tomography. *Intern Med.* 2001; **40**: 391-5.
7. Yaymaci B, Kirali K, Akdemir R, Kotiloglu E, Basaran Y. Primary cardiac angiossarcoma. *Echocardiography.* 2001; **18**: 609-11.
8. Engelen M, Bruch C, Hoffmeier A, Kersting C, Stypmann J. Primary left atrial angiossarcoma mimicking severe mitral valve stenosis. *Heart.* 2005; **91**: e27.
9. Plana JC, Iskander SS, Ostrowski ML, Horwell JF, Kurrelmeyer K, Raizner AE *et al.* Cardiac angiossarcoma: an unusual presentation simulating mitral stenosis and constrictive-effusive pericarditis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003; **16**: 1331-3
10. Farah HH, Jacob M, Aragam J. Images in cardiology: a case of cardiac angiossarcoma presenting as pericardial tamponade. *Heart.* 2001; **86**: 665.
11. Feinstein, Alvan R. *Clinical judgment*. New York: Robert and Krieger Publishing Company, 1972.