

Angiossarcoma Cardíaco - Importância da Imagem no Diagnóstico Precoce

Cardiac Angiosarcoma - Importance of Imaging in Early Diagnosis

Heron Rhydan Saad Rached,¹ Alice de Almeida Soares,¹ Rony Aitta,¹ Roberto Nery Junior,¹ José Ernesto Succu,² Letícia Engber Odilon Villiger¹

Hospital Bandeirantes;¹ Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina,² São Paulo, SP - Brasil

Introdução

Apresentamos caso de ressecção de angiossarcoma em paciente jovem, masculino, sem evidências de metástases aos exames radiológicos habituais. O quadro clínico admissional era de insuficiência cardíaca (IC) classe funcional (CF) III (NYHA - *New York Heart Association*). O ecocardiograma transtorácico (ECOTT) exibiu massa com efeito compressivo sobre câmaras direitas e derrame pericárdico (DP) moderado. A punção DP com análise laboratorial foi pouco esclarecedora e o diagnóstico final apenas foi possível pelo estudo anatomopatológico (AP) e imunohistoquímico (IMH). Apesar de não haver indicação clínica formal para sua realização, tomografia computadorizada do coração e coronárias (TCC) se mostrou fundamental para o planejamento cirúrgico. Em protocolo de quimioterapia com Paclitaxel, após 12 meses da cirurgia, o paciente evoluiu em IC CF I (NYHA) e exames de imagem normal.

Relato do Caso

L.R.O, 17 anos, negro, natural de São Paulo, sem antecedentes mórbidos de relevância, admitido no pronto socorro com desconforto respiratório há dois anos, com piora nos últimos 60 dias. Nesse período foi submetido a vários tratamentos direcionados a infecções do trato respiratório, sem sucesso. Há 45 dias foi admitido em outro hospital, via pronto socorro, onde foi submetido a eco que evidenciou DP moderado. Submetido à punção pericárdica, seguida de drenagem e biópsia, as quais se mostraram inespecíficas às avaliações laboratoriais e AP.

Após duas semanas da alta hospitalar houve piora do quadro associado a picos febris (38°C), recorrendo então ao pronto socorro (PS) do nosso serviço. Apresentava-se lúcido, consciente,

Palavras-chave

Hemangiossarcoma/cirurgia; Insuficiência Cardíaca; Ecocardiografia; Líquido Pericárdico/patologia.

Correspondência: Heron Rhydan Saad Rached •

Hospital Bandeirantes
Rua Barão de Iguape, 209, 4o andar, Bloco C. CEP 01507-000, Liberdade,
São Paulo, SP - Brasil
E-mail: heron@uol.com.br
Artigo recebido em 20/09/2016; revisado em 01/11/2016; aceito em
26/12/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170014

hipocorado (+/3+), afebril, taquipneico (28 ipm), jugulares túrgidas em 45 graus (+/3+), discreto edema em membros inferiores. A ausculta cardíaca era normal, exceto por taquicardia (108 bpm), e a ausculta pulmonar apresentava murmúrio vesicular diminuído em base direita. Abdome com hepatomegalia 3+/4+, doloroso à palpação em hipocôndrio direito.

Raio-x do tórax em projeção ântero-posterior mostrava aumento importante da área cardíaca, relacionado às câmaras cardíacas direitas e o ECG apresentava baixa voltagem dos complexos QRS em derivações periféricas.

O ecocardiograma transtorácico (Figura 1), evidenciou imagem sugestiva de massa hiperecogênica, heterogênea, forma arredondada, fixa, com localização intrapericárdica, medindo 10,3 x 11,5 cm, relacionada ao átrio direito e ventrículo direito, com sinais compressivos. Havia sinais de restrição ao enchimento ventricular direito. Presença de derrame pericárdico discreto.

A ressonância magnética do coração (RMC) (*General Electric 1,5T*) mostrou massa com origem na parede lateral do átrio direito estendendo-se ao ventrículo direito, medindo 12,0 x 11,0 x 10,0 cm, causando importante compressão

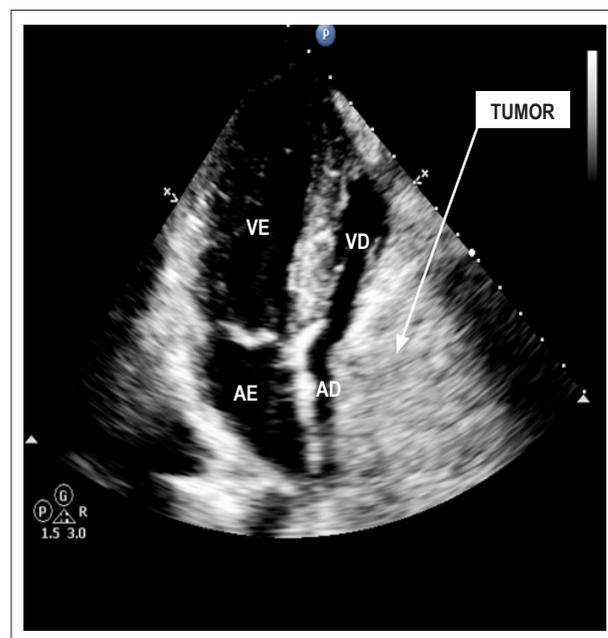


Figura 1 – ECOTT (apical 4 câmaras). AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

Relato de Caso

destas câmaras (Figura 2). Apresentava íntima relação com a veia cava superior, veia cava inferior, raiz da aorta e as veias pulmonares direitas. Sequências em cine-RM sugeriu áreas de necrose e hemorragia. A perfusão com Gadolínio exibiu perfusão importante (sugerindo rica vascularização) difusa, porém, heterogênea e com áreas de fibrose.

A tomografia das artérias coronárias, realizada em tomógrafo *multi-slice GE* com 64 detectores, evidenciou massa arredondada, heterogênea, hipervascularizada, medindo 11,0 x 9,8 x 9,7 cm, determinando efeito compressivo sob cavidades cardíacas direitas. Havia íntimo contato com o pericárdio da parede livre do ventrículo direito, sem evidente sinal de invasão ou comprometimento do mesmo, assim como da artéria coronária direita em todo seu trajeto. Não foi possível definir plano de clivagem entre a massa e a parede do átrio direito ou raiz da aorta (Figura 3).

Realizada biópsia transtorácica com agulha grossa para coleta de material e análise do líquido pericárdico e biópsia pericárdica mostraram-se características de carcinoma fuso-celular. A tomografia de abdome total e tomografia por emissão de pósitrons (PET) excluíram comprometimentos à distância.

Devido a evolução com piora clínica, a cirurgia de toracotomia exploradora tornou-se imperativa. Realizada com parada circulatória total houve ressecção do tumor que confirmava os achados da TCC. Apresentava aspecto de cor vinho, consistência fibro-elástica e sem planos de clivagem definidos (Figura 4). Foi necessária, ainda, a ressecção da parede livre do átrio direito e realizada reconstrução com retalho de pericárdio bovino.

No pós-operatório o paciente evoluiu com anasarca e hipoalbuminemia, que respondeu ao uso de diuréticos. O ECOTT de controle, pré-alta hospitalar, mostrou-se normal.

O AP mostrou margem cirúrgica, pericárdio visceral e parietal infiltrado por neoplasia. Após resultados dos

estudos de AP E IMH do tumor (Tabela 1), iniciou-se o protocolo de quimioterapia com Paclitaxel 150mg uma vez por semana durante sete meses, com boa tolerância. Reavaliado quatro, seis, oito, doze e dezoito meses após cirurgia, o paciente evoluiu bem e sem sinais clínicos de ICC ou alterações ecocardiográficas.

Discussão

Nas neoplasias primárias cardíacas há predomínio dos tumores benignos, sendo os tipos histológicos e as apresentações clínicas dependentes da faixa etária. Somente 25% dos tumores primários são malignos, sendo os sarcomas os tipos mais prevalentes, responsáveis por cerca de 50% a 75% dos casos, seguidos pelos linfomas primários do coração. Os tumores

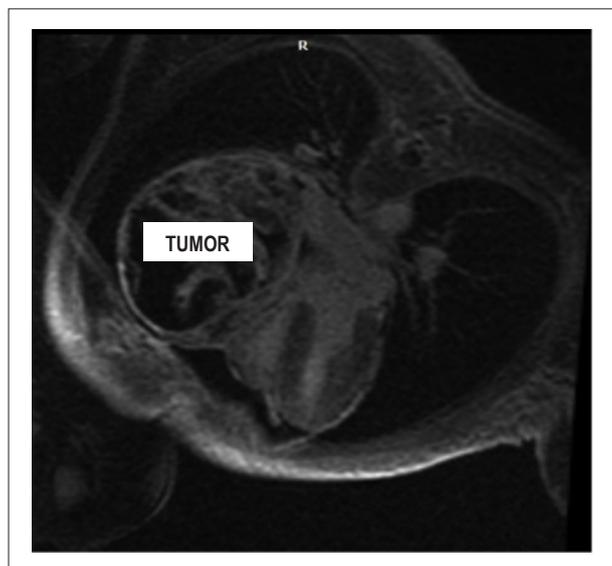


Figura 2 – Série de realce tardio em RMC, exibindo extensas áreas heterogêneas de fibrose.

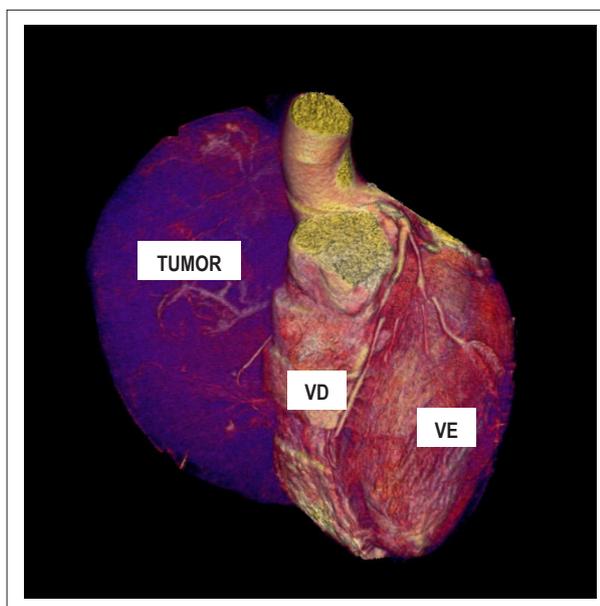


Figura 3 – TCC, exibindo massa (seta) vascularizada e em íntimo contato com as câmaras direitas. TP: tronco pulmonar; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.



Figura 4 – Aspecto macroscópico do tumor em peça cirúrgica.

Tabela 1 – Perfil imunohistoquímico

Anticorpo	Clone	Interpretação
EMA	E29	Negativo nas células neoplásicas
EMA	E29	Negativo nas células neoplásicas
ENOLASE (NSE)	E27	Negativo nas células neoplásicas
ENOLASE (NSE)	E27	Negativo nas células neoplásicas
CD99		Negativo nas células neoplásicas
CD34	QBEnd-10	Positivo nas células neoplásicas
CD34	QBEnd-10	Positivo nas células neoplásicas
S100	Policional	Negativo nas células neoplásicas
S100	Policional	Negativo nas células neoplásicas
AML	HUC1-1	Negativo nas células neoplásicas
AML	HUC1-1	Negativo nas células neoplásicas
HHV8	13B10	Negativo nas células neoplásicas
HHV8	13B10	Negativo nas células neoplásicas
CD31	JC70A	Positivo nas células neoplásicas
CD31	JC70A	Positivo nas células neoplásicas
MYOD1	5.8A	Negativo nas células neoplásicas
MIOGENINA	POLICLONAL	Negativo nas células neoplásicas
DESMINA	D33	Negativo nas células neoplásicas
AE1AE3	AE1AE3	Negativo nas células neoplásicas
KI 67	(30-9)	Positivo em 60% das células neoplásicas

malignos primários do coração mais comuns incluem angiossarcomas, leiomiiossarcomas, rabiomiiossarcomas, histiocitomas fibrosos malignos, sarcomas não diferenciados, fibrossarcomas e linfomas malignos.¹

O angiossarcoma é o mais comum dos sarcomas primários do coração em adultos e representa 30% a 37% dos casos. Ocorrem na faixa de 30 a 50 anos de idade, mas podem surgir em qualquer grupo etário. Sua apresentação em geral é como massas nodulares irregulares, invasivas e de baixa atenuação à tomografia computadorizada, exibindo intensidade heterogênea de sinal e hipervascularização à ressonância, além de focos de fibrose e hemorragia.¹ Métodos invasivos como a biópsia cardíaca transvenosa guiada por ecocardiografia podem ser úteis, mas um resultado negativo não descarta a possibilidade de angiossarcoma.² Estes, em geral, apresentam metástases à distância em 75% dos pacientes no momento do diagnóstico, principalmente para pulmões, linfonodos torácicos, mediastino e coluna vertebral. A sobrevida média após o início dos sintomas é de 6 a 12 meses.³

O tratamento se baseia na ressecção tumoral, que pode ser parcial ou total, quando possível. Quando limitados à parede livre do átrio, septo atrial ou a uma pequena porção de ventrículo ou de válvula cardíaca, a ressecção completa deve ser feita, na tentativa de atenuar sintomas e aumentar a sobrevida pós-operatória.⁴

Em relato de Tomasa Centella et al.⁵ paciente sem evidências de metástases foi submetida a ressecção de

massa em átrio esquerdo recebendo seis ciclos de QT com ifosfamida, adriamicina e metotrexato. Após dois anos apresentou recidiva local, sendo submetida a nova exérese seguida de mais seis ciclos de QT. Óbito ocorreu dois anos após a segunda intervenção, com sobrevida de quatro anos.⁵ No relato de Shao-wei Chen et al.⁶ paciente de 33 anos com tamponamento cardíaco e evidência radiológica de massa com sangramento ativo foi submetida à cirurgia de exérese e reconstrução atrial com pericárdio bovino. Terapia adjuvante com docetaxel e gemcitabine foi realizada precocemente no pós-operatório. Após 14 meses o paciente estava vivo, porém com metástase cerebral e pulmonar.⁶

O tratamento que combine várias modalidades terapêuticas já foi relatado por Baay et al.⁷ Nesse relato, o paciente foi submetido a quimioterapia com doxorubicina, dacarbazina, ifosfamida e mesna, complementada com radioterapia, sendo então transplantado. Dois meses após, recebeu dois cursos adicionais de quimioterapia com as mesmas drogas e foi mantido com ciclosporina e prednisona a longo prazo. A evolução clínica foi favorável e metástases não foram detectadas até 33 meses de pós-operatório, mostrando que o tratamento agressivo pode proporcionar remissão mais prolongada do sarcoma cardíaco.⁷

O diagnóstico precoce de angiossarcoma cardíaco, na ausência de metástases, parece ter sido fundamental

na boa evolução do caso ora apresentado. Os métodos de imagens mostraram-se importantes desde a caracterização do tumor até o planejamento cirúrgico. A presença de envolvimento coronário pelo tumor é sempre um desafio para o cirurgião e a angiotomografia das artérias coronárias apresentou-se como um recurso indispensável na estratégia cirúrgica. A literatura não traz um consenso na escolha do agente quimioterápico para o presente caso e, ao que parece, o protocolo dependerá da experiência individual de cada serviço.

Conclusão

Este relato sugere que o diagnóstico precoce de angiossarcoma cardíaco, associado à quimioterapia, pode oferecer uma sobrevida adicional àquela encontrada na literatura atual e a angiotomografia do coração é um método a ser considerado quando precisamos avaliar envolvimento das artérias coronárias.

Referências

1. Braunwald E, Libby P, Bonow R, Mann L, Zipes D. Tratado de doenças cardiovasculares. 8a ed Rio de Janeiro:Elsevier; 2010. p.1823-1825
2. Brandt R, Arnold R, Bohle M, Dill T, Hamm W. Cardiac angiosarcoma: case report and review of literature. *Z kardiol.* 2005;94(12):824-8.
3. Sabatine MS, Colucci WS, Schoen FJ. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, Bonow RO (eds). *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine.* 7a ed. Philadelphia: Elsevier.Saunders; 2005 p.1741-1755
4. Crespo MG, Pulpón LA, Pradas G, Serrano S, Segovia J, Vegazo I, et al. Heart transplantation for cardiac angiosarcoma: should its indication be questioned? *J Heart Lung Transplant.* 1993;12(3):527-30.
5. Centella T, Oliva E, Andrade I, Lamas M, Epeldegui A. Angiossarcoma cardíaco. Cuatro años de supervivencia: revisión a propósito de un caso - Madrid, Espanha. *Rev Esp Cardiol.* 2005;58(3):310-2.
6. Shao-Wei C, Pao-Hsien C, Lian-Gyu S, Ming-Sheng L, Wen-Chi S, Yao-Kuang H. Right atrial angiossarcoma: rupture and tamponade. *Tex Heart Inst J.* 2012; 39(1):153-5.
7. Baay P, Karwande SV, Kushner JP, Olsen S, Renlund DG. Successful treatment of a cardiac angiosarcoma with combined modality therapy. *J Heart Lung Transplant.* 1994;13(5):923-5.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Rached HRS; Obtenção de dados: Rached HRS, Soares AA, Aitta R, Nery Jr R, Succi JE, Villiger LEO; Análise e interpretação dos dados: Rached HRS; Redação do manuscrito: Rached HRS, Soares AA; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Rached HRS, Nery Jr R.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.