

Sarcoma Cardíaco Intimal: uma Entidade Rara Dentre os Tumores Cardíacos

Cardiac Intimal Sarcoma: A Rare Cardiac Tumor Entity

Rhavana Brasil de Andrade¹, Carlos José Mota de Lima^{1,2}, Ingrid Alves de Freitas¹, Larissa Chagas Corrêa¹, Danielli Oliveira da Costa Lino¹, Ana Carolina Brito de Alcantâra³

Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes,¹ Fortaleza, CE; Universidade Christus,² Fortaleza, CE; Hospital São Camilo,³ Fortaleza, CE, Brasil.

Introdução

As neoplasias malignas cardíacas são entidades raras, com incidência bastante reduzida e que, em geral, apresentam-se com quadro clínico inespecífico, podendo mimetizar outras condições. Pode-se apresentar, por exemplo, por meio de arritmias e complicações, como isquemia por obstrução do fluxo coronariano.¹

Mais de 75% dos tumores cardíacos primários são benignos e, dentre os 25% dos tumores malignos, 75% são sarcomas.¹⁻³ Os tumores cardíacos primários podem ser de origem primária ou metastática, e o diagnóstico é realizado com o auxílio de métodos de imagem. Os tumores primários são mais frequentes nas câmaras esquerdas, com destaque para o mixoma atrial, e, entre os metastáticos, os originários do melanoma maligno, que possuem preferência pelas câmaras direitas.¹

Os tumores que ocorrem no músculo cardíaco são entidades bastante raras. Dentre os malignos, o sarcoma de músculo cardíaco é o tipo histológico mais frequente e apresenta comportamento agressivo, com potencial de disseminação e invasão local, bem como alta taxa de recorrência.^{1,2}

O diagnóstico anteriormente era feito basicamente por achados macroscópicos à necropsia, porém, com o avanço dos métodos de imagem, hoje é possível diagnosticá-lo mais precocemente e iniciar o tratamento precoce, visando otimizar o desfecho de tais pacientes. Tal tratamento é feito pela exérese da lesão associada à radioterapia e à quimioterapia.^{1,3}

Neste relato, é descrito o caso de paciente com sarcoma cardíaco, visando ilustrar o padrão de apresentação ao ecocardiograma, de forma que, com a imagem e a sintomatologia, possa-se chegar a um diagnóstico mais precoce, impactando positivamente no desfecho clínico.

Descrição do caso

Paciente do sexo masculino, 44 anos, iniciou subitamente quadro de tosse noturna e palpitações, evoluindo em 3 dias

Palavras-chave

Sarcoma; Coração; Cardiopatias; Flutter atrial.

Correspondência: Rhavana Brasil de Andrade •

Rua Coronel Luiz David de Souza, 72, apto. 1.903, torre B – Presidente

Kennedy – CEP: 60355-337 – Fortaleza, CE, Brasil.

E-mail: rhavanaandrade@hotmail.com

Artigo recebido em 21/6/2020; revisado em 14/6/2020; aceito em 13/8/2020

DOI: 10.47593/2675-312X/20213401eabc118

com ortopneia e dispneia em repouso, o que o fez procurar assistência médica em pronto atendimento de hospital de referência. Na admissão, apresentava-se taquicárdico, dispneico, com sinais clínicos de hipervolemia e congestão venocapilar na radiografia de tórax. O eletrocardiograma evidenciou flutter atrial 2:1 (Figura 1). Na suspeita de taquicardiomiopatia, foi iniciado tratamento medicamentoso com antiarrítmico e betabloqueador, porém não houve sucesso na estratégia de controle de ritmo. Realizou-se ecocardiograma transesofágico para avaliar possibilidade de cardioversão elétrica, o qual revelou massa atrial de ecotextura heterogênea, contornos lobulados, pedículo localizado no septo interatrial, medindo em seus maiores diâmetros 7,7 x 1,5 cm, com ampla movimentação, adentrando a cavidade ventricular esquerda e o apêndice atrial esquerdo e determinando obstrução ao fluxo da valva mitral, sugerindo mixoma atrial (Figuras 2 e 3). Foi submetido à exérese do tumor cardíaco (Figura 4) em caráter de urgência. O procedimento cirúrgico foi executado com dificuldade técnica, tendo, possivelmente, permanecido resíduo tumoral *in loco*. No pós-operatório, paciente apresentou ritmo juncional bradicárdico e episódios de fibrilação atrial de baixa resposta ventricular, necessitando de marca-passo definitivo. O histopatológico da peça cirúrgica foi compatível com sarcoma intimal (Figura 5). No estadiamento, foi realizada tomografia de crânio e de tórax, e as duas evidenciaram implantes tumorais secundários. Paciente realiza seguimento em centro oncológico com proposta de realizar quimioterapia paliativa.

Discussão

A neoplasia primária do músculo cardíaco é uma patologia rara, variando sua incidência na literatura entre 0,0017 e 0,28%, porém ela vem aumentando nas últimas décadas.^{1,2}

Os sarcomas cardíacos acometem mais homens, na proporção 2,5:1, e geralmente apresentam-se nas terceira e quarta décadas de vida.³

O sarcoma intimal tende a se formar, mais frequentemente, no átrio direito, e, em alguns casos, pode ser visto no átrio esquerdo. Na maioria das vezes, pode ser confundido com condições benignas, como mixoma ou trombo.³

A maioria dos sarcomas se dissemina muito rapidamente e causa morte por invasão do miocárdio, obstrução do fluxo sanguíneo e/ou metástases a distância. Portanto, o diagnóstico precoce é essencial para o sucesso do tratamento.² A doença metastática pode estar presente em até 50% dos pacientes no momento do diagnóstico.⁴

Observam-se, mais frequentemente nesse tipo de tumor,



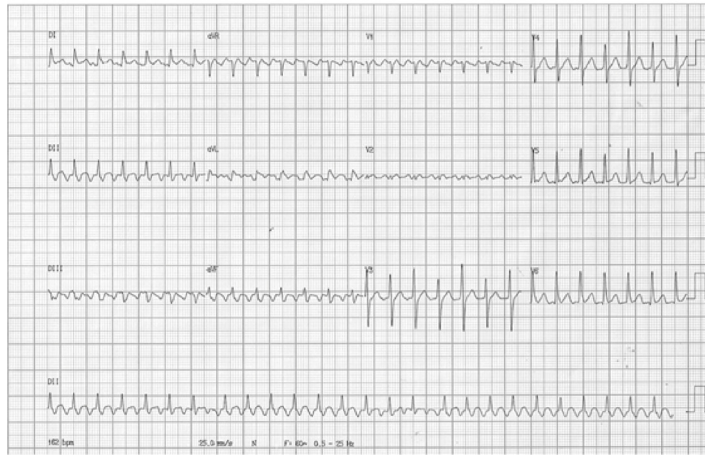


Figura 1 – Eletrocardiograma mostrando flutter atrial 2:1.



Figura 2 – Ecocardiograma transesofágico em janela apical de quatro câmaras mostrando massa atrial esquerda adentrando a cavidade ventricular esquerda.



Figura 3 – Ecocardiograma transesofágico em janela apical de quatro câmaras mostrando massa atrial esquerda.

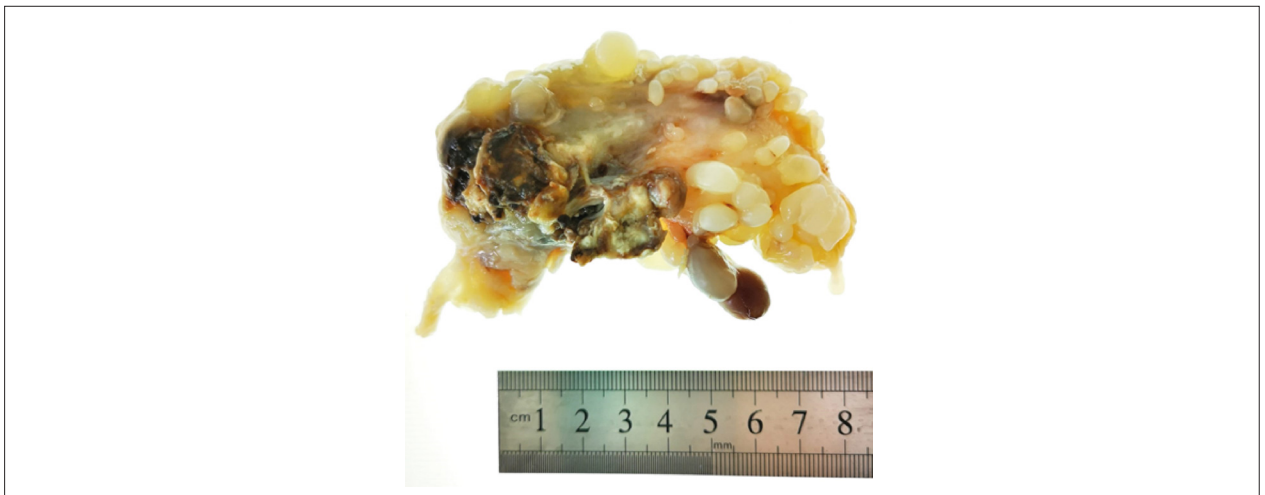


Figura 4 – Peça cirúrgica.

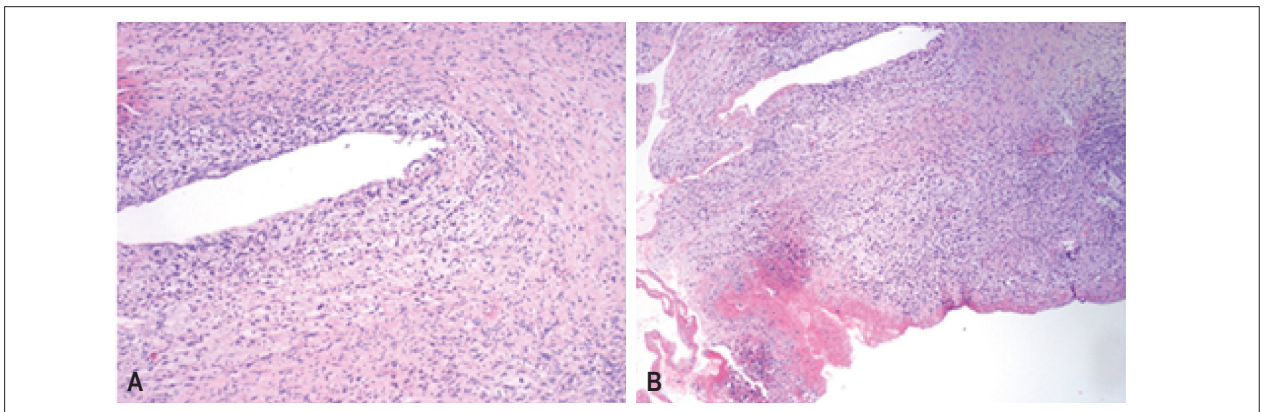


Figura 5 – (A) Fotomicrografia em pequeno aumento mostra neoplasia maligna com camada de fibrina sobrejacente (abaixo) e zonas hipercelulares e com necrose tumoral focal. Note adensamento celular ao redor do vaso (acima), HE 40x. (B) Fotomicrografia de médio aumento mostrando neoplasia de células redondas e fusiformes com atipia, hiper cromasia e alta atividade mitótica, em fundo hialino e mixóide, HE 200x.

arritmias e alterações no sistema de condução, quando comparado ao mixoma e aos tumores secundários. Tal fato se deve ao edema, que pode ocorrer ao redor do tumor, sendo mais comum nos tumores pediculados do que nos sésseis.¹

Clinicamente, tais pacientes podem abrir o quadro com insuficiência cardíaca, bem como com sintomas inespecíficos, como dor torácica, síncope e convulsão.¹

O ecodoppler cardiograma configura-se como um exame com relevantes sensibilidade e especificidade para o diagnóstico das massas intracardíacas, tendo seu uso prático sendo feito com maior frequência devido à sua maior disponibilidade nos serviços e ao seu caráter não invasivo. Permite avaliar o tamanho, a localização, o acometimento dos folhetos valvares, se há obstrução ao fluxo sanguíneo intracavitário e sinais de invasão do músculo cardíaco. A presença de lesão vegetativa, pediculada ou sésseil, em um dos folhetos valvares ou no aparelho valvar, pode contribuir para o diagnóstico de tumor cardíaco.¹

A tomografia computadorizada do tórax e a

angiorressonância magnética fornecem informações mais precisas quanto à localização, ao grau de invasão local e à distância e grau de ressecabilidade do tumor.¹

A determinação do tipo histológico do tumor é importante para direcionar o tratamento. Nesse contexto, a realização da biópsia é de extrema relevância. Tal biópsia pode ser realizada de forma incisional, guiada por tomografia, ou de forma excisional, por análise da peça cirúrgica.¹

O tratamento consiste em ressecção do tumor, quimioterapia e radioterapia, sendo a ressecção cirúrgica possível em cerca de 30% dos casos.^{3,5} Mesmo com ressecção completa, a doença apresenta alta taxa de recorrência, e a sobrevida média é em torno de 6 a 12 meses.^{2,3,5}

Conclusão

Os tumores cardíacos malignos são entidades raras, porém o diagnóstico deve ser realizado precocemente devido ao alto potencial de disseminação e de complicações associadas.

Relato de Caso

Destaca-se, nesses casos, a importância da suspeita clínica precoce e do uso dos métodos de imagem em cardiologia, para elucidação diagnóstica e planejamento terapêutico adequado.

Contribuição dos autores:

Concepção e desenho da pesquisa: Andrade RB; Obtenção de dados: Corrêa LC; Revisão crítica do manuscrito quanto

ao conteúdo intelectual importante: Lino DOC; Análise e interpretação dos dados: Freitas IA; Redação do manuscrito: Alcantâra ACB; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Lima CJM.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Lima PR, Crotti PL. Tumores cardíacos malignos. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2004;19(1):64-73. doi: <https://doi.org/10.1590/S0102-76382004000100012>
2. Vaitiekienė A, Vaitiekus D, Urbonaitė L, Jankauskas A, Portacenko J, Lapinskas T, et al. Multidisciplinary approach to rare primary cardiac sarcoma: a case report and review. *BMC Cancer.* 2019;19(1):529.
3. Ogechukwu CN, Christopher N, Christoph S, Etinosasere O, Jose B. The insidious cardiac tumor: a primary left atrium intimal cardiac sarcoma in a young patient. *Case Rep Cardiol.* 2019;2019:7245676. doi: <https://doi.org/10.1155/2019/7245676>
4. Siontis BL, Zhao L, Leja M, McHugh JB, Shango MM, Baker LH, et al. Primary cardiac sarcoma: a rare, aggressive malignancy with a high propensity for brain metastases. *Sarcoma.* 2019;2019:1960593. doi: <https://doi.org/10.1155/2019/1960593>
5. Lennerz C, O'Connor M, Schunkert H, Deutsch MA. A case report of primary cardiac sarcoma: a diagnostic and therapeutic challenge. *Eur Heart J Case Rep.* 2018;2(4):yty143. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjcr/yty143>