

**ANGIOSSARCOMA DE CORAÇÃO. RELATO DE CASO**

BARBARA MARIA IANNI, CHARLES MADY, ANTONIO CARLOS PEREIRA BARRETTO,  
PAULO SAMPAIO GUTIERREZ, EDGARD AUGUSTO LOPES,  
PEDRO CARLOS PIANTINO LEMOS, GIOVANNI BELLOTTI, FULVIO PILEGGI

---

*Caso incomum de angiossarcoma de coração, numa paciente de 15 anos de idade, localizado no átrio direito, com metástases pulmonares e cerebrais, teve o diagnóstico feito, inicialmente, pelo ecocardiograma bidimensional. As três razões do interesse do relato foram: a paciente era a mais jovem com o tumor localizado em átrio direito, havia metástases cerebrais e demonstrou-se, em vida, a irrigações do tumor pela artéria coronária direita.*

---

Os tumores cardíacos são doenças raras e o quadro clínico com o qual se apresentam varia muito de acordo com sua localização.

O diagnóstico, em vida, é difícil, mesmo com técnicas modernas como a ecocardiografia bidimensional, a angiocardiorrafia contrastada e radioisotópica e a tomografia computadorizada de tórax.

Os tumores primários são mais raros e, dentre esses, a maioria é benigna. Entre os malignos, o mais freqüente é o angiossarcoma, que tem sua localização preferencial no átrio direito.

O relato a seguir constitui caso raro pelo diagnóstico em si, por se tratar de paciente do sexo feminino de 15 anos de idade, por haver metástases cerebrais e pela demonstração, em vida, de irrigação do tumor pela artéria coronária direita.

**APRESENTAÇÃO DO CASO**

Paciente do sexo feminino, parda, de 15 anos, procedente do Paraná, foi internada no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas pela primeira vez em 20/7/82. Era assintomática até três semanas antes, quando começou a sentir dor precordial e retrosternal de forte intensidade, em pontada, acentuada pela inspiração profunda, atenuada pelo decúbito ventral, sem febre antes ou durante o quadro. A dor permaneceu por cinco dias, com melhora espontânea e foi seguida de dispnéia mesmo em repouso, com ortopnéia e tosse com expectoração amarelada, de piora progressiva em dois dias, acompanhada de edema de membros inferiores, discreto, e arroxamento de lábios. A paciente negava doenças anteriores pessoais ou familiares.

Apresentava-se em regular estado geral, com hipodesenvolvimento (peso = 28 Kg e altura = 124 cm), descorada (++/++++), acianótica, taquipnéica, afebril, sem gânglios palpáveis; freqüência cardíaca = 120 bpm, regular; pressão arterial = 90 x 60 mmHg, com pulso paradoxal; freqüência respiratória = 36/min. Havia estase jugular (+++ /++++) a 45% a tireóide era normal pela palpação e não se auscultavam sopros carotídeos. O choque de ponta não era visível nem palpável e as bulhas rítmicas, hipofonéticas, sem atrito pericárdico. Pela ausculta pulmonar, o murmúrio vesicular estava diminuído em ambas as bases, mais acentuadamente à direita, com ausculta da voz ausente em base direita. Detectava-se apenas hepatomegalia dolorosa a 3 cm do rebordo costal direito e a 5 cm do apêndice xifóide, com borda romba e consistência normal. Em membros inferiores, havia edema pré-tibial (++/++++), sendo os pulsos arteriais normais.

O eletrocardiograma (fig. 1) mostrava complexos QRS de baixa voltagem e alterações da repolarização ventricular difusamente. No estudo radiológico de tórax, notou-se aumento importante de área cardíaca com derrame pleural à direita. O ecocardiograma unidimensional revelou grande derrame pericárdico. A paciente foi submetida a biópsia de pleura e a microtoracotomia para drenagem de espaço pericárdico e biópsia de pericárdio. O líquido pericárdico era sero-hemorrágico, caracterizado, pelas dosagens, como exsudato; o líquido pleural era seroso, também um exsudato. As biópsias de pericárdico e pleura revelaram processo inflamatório crônico inespecífico.

Durante a permanência no hospital, instalou-se broncopneumonia, com insuficiência respiratória. Nessa ocasião, foi feito o exame líquido cefaloraquidiano com análise quimicitológica normal, cultural estéril. (inclusive bacilo de Koch (BK) negativo). A paciente obteve alta em boas condições, em uso de digoxina, furosemide e cloreto de potássio. O ecocardiograma unidimensional, de controle mostrou apenas espessamento pericárdico residual, sem sinais clínicos de constrição. Continuou bem até três meses após o quadro inicial, quando voltou a ter dor tipo pleurítico em hemitórax direito. Nessa época, estava em regular estado geral, descorada (++/++++), taquipnéica, com temperatura de 37,7°C, frequência cardíaca = 132 bpm, rítmica; pressão arterial = 100 x 70 mmHg, sem pulso paradoxal; frequência respiratória = 40/min. As bulhas eram rítmicas hipofonéticas. O murmúrio vesicular estava diminuído em base direita. O fígado era palpável a 6 cm da borda costal. direita. O eletrocardiograma e a radiografia de tórax eram semelhantes aos da primeira internação, mas a área cardíaca era um pouco menor. A paciente foi internada novamente, sendo introduzido esquema tríplice apesar da pesquisa para caracterização de tuberculose haver sidonegativa na outra internação. Nova punção -biopsia de pleura forneceu resultado superponível ao da anterior.

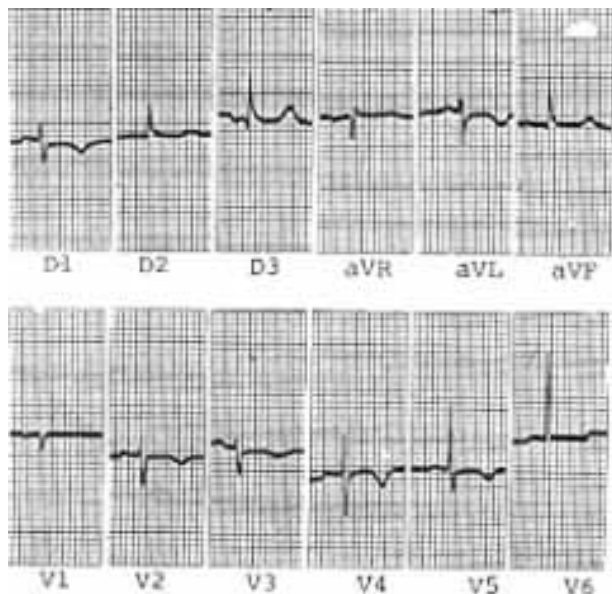


Fig. 1 - Eletrocardiograma mostrando complexos QRS de baixa voltagem e alterações difusas da repolarização ventricular.

Apesar da medicação, o estado geral da paciente decaiu rapidamente, com anemia importante (hemoglobina = 6,7 g/100 ml). Novo ecocardiograma (fig. 2), desta vez também bidimensional, revelou derrame pericárdico discreto a moderado e imagem tumerosa relacionada com a parede anterior do átrio direito, perto da emergência da vela cava superior, com dilatação do sistema de vela cava



Fig. 2 - Ecocardiograma bidimensional mostrando massa arredondada no átrio direito.

inferior. Foi submetida a cateterismo cardíaco e angiografia. Havia aumento da pressão no ventrículo direito (sistólico = 41 mmHg; diastólica final = 18 mmHg) e na artéria pulmonar (sistólica = 38 mmHg; diastólica = 18 mmHg e média = 28 mmHg), aumento discreto da pressão média de capilar pulmonar (20 mmHg) e da pressão diastólica final de ventrículo esquerdo (20 mmHg). Observou-se aumento da distância entre o pericárdio visceral e parietal e fístula comunicando a artéria coronária direita com uma massa vascular paraatrial direita (fig. 3). A câmara atrial direita era normal.

A paciente apresentava insuficiência cardíaca refratária ao tratamento, além de crises convulsivas generalizadas e intensificação das alterações de comportamento que já se haviam iniciado na internação anterior. Foi submetida a toracotomia, tendo sido encontrada massa tumerosa de coloração avermelhada, friável e necrótica, localizada ao redor do coração, dos grandes vasos da base e dos hilos pulmonares. Havia nódulos vinhosos sangrantes ao toque suave em todo o pulmão direito, pleura, pericárdio, gânglios mediastinais e hilo direito. Não houve possibilidade de retirar o tumor.

O exame microscópico revelou neoplasia com células de grande relação núcleo-citoplasmática, com nucléolo evidente e muitas mitoses; continha muito sangue, às vezes com células formando canais vasculares. O aspecto permitiu fazer diagnóstico de angiossarcoma (fig. 4).

A paciente apresentou febre, convulsões e insuficiência respiratória, vindo a falecer.

A necropsia, além dos dados já observados Por ocasião do ato cirúrgico, revelou nódulo tumeroso situado sobre o átrio direito, entre a aorta e a vela cava superior, irrigado por ramo da artéria coronária direita. A neoplasia era extremamente friável e



Fig. 3 - Cinecoronariografia direita mostrando fístula comunicando a artéria coronária direita com massa vascular paraatrial direita.

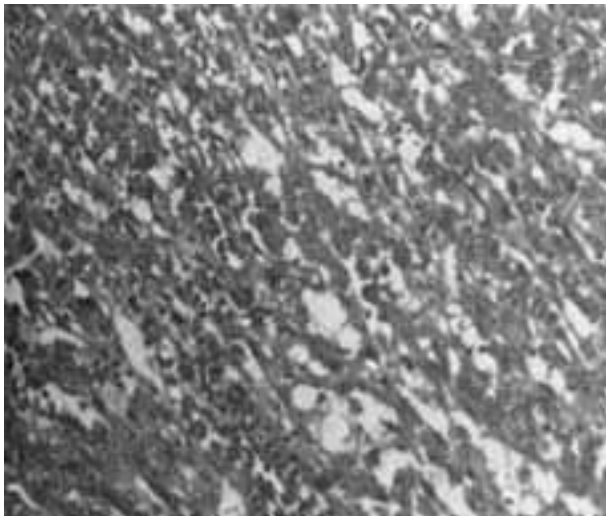


Fig. 4 - Fotomicrografia do tumor. Mostra neoplasia constituída por células grandes de alta relação núcleo/citoplasmática, núcleo com nucléolo evidente e muitas mitoses. Seu formato era irregular. Tinham arranjo variável, às vezes tendendo a fusiforme e formavam entre si canis que continham sangue.

necrótica, com áreas hemorrágicas e áreas amareladas. Formava uma carapaça envolvendo o coração e o mediastino, continuandose no hilo pulmonar, envolvendo os grandes vasos, os brônquios - fonte e os linfonodos da região. O bloco coração pulmão pesou 1.150 g. Os pulmões apresentavam nódulos com aspecto semelhante ao da neoplasia em lobo superior direito e lobo inferior direito, com lesões vinhosas e endurecidas, com o centro mais claro e formato de cunha, tomando quase todo o lobo superior esquerdo e parte do lobo inferior direito. Vasos e brônquios de médio calibre no lobo superior direito eram preenchidos por material semelhante ao neoplásticos. A parede do átrio direito encontrava-se parcialmente envolvida pelo tumor, estando o miocárdio muito atrofiado. As valvas e o endocárdio tinham aspecto normal (fig. 5). O cérebro pesava 870 g, mostrando acentuado abaulamento de sulcos e achatamento de giros, notadamente à esquerda. Nos cor-

tes, destacava-se grande lesão hemorrágica com o centro endurecido e as bordas amareladas, tomando os lobos temporal e parietal esquerdos, comprimindo os ventrículos laterais. Lesões semelhantes, arredondadas e menores (diâmetro pouco maior que um centímetro) foram encontradas no córtex frontal do lado direito e no núcleo denteado do cerebelo (fig. 6). O estudo microscópico do material colhido durante a necropsia foi idêntico ao realizado durante a operação.

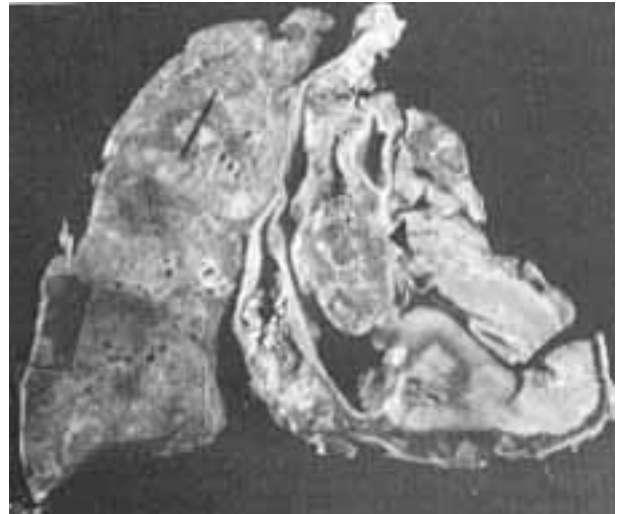


Fig. 5 - Corte sagital do coração e do pulmão. Presença de massa neoplástica nodular situada junto do átrio direito (seta). O tecido neoplástico envolvia como carapaça o coração, tomava o mediastino (ao redor da traquéia, brônquios-fonte e grandes vasos) e atingia os pulmões. Esse tinha ainda área de infarto hemorrágico devido ao acometimento vascular pelas neoplasia.

## COMENTÁRIOS

Os tumores cardíacos são doenças raras (0,0017 a 0,28%)<sup>1</sup> datando o primeiro relato de 1888<sup>2,3</sup>. Os tumores secundários são 20 a 40 vezes mais freqüentes que os primários<sup>24</sup> e, dentre estes, os benignos são três vezes mais freqüentes que os malignos<sup>7</sup>.

O diagnóstico em vida ainda é difícil, mesmo com os recursos atuais de ecocardiografia bidimensional, de angiografia contrastada e radioisotópica e de tomografia computadorizada de tórax<sup>3</sup>. Às vezes é necessária a biópsia pericárdica ou a toracotomia exploradora para que o diagnóstico seja firmado<sup>8</sup>.

A grande maioria dos tumores cardíacos malignos primários são sarcomas<sup>1,3,9</sup>, mais freqüentemente, angiossarcomas e originam-se, preferencialmente, no átrio direito<sup>9</sup>.

O angiossarcoma de coração é tumor de aparecimento predominante em homens (relação sexo masculino/feminino = 3:1), entre a 3ª e 6ª décadas de vida<sup>11</sup>. O prognóstico, em geral, é mau tendo o paciente vida média de seis meses<sup>10</sup>. O quadro clínico é polimórfico, dependendo da localização do tumor. Como a localização mais freqüente é o átrio direito, a congestão venosa sistêmica e a síndrome de com-



Fig. 6 - Corte vértico-frontal de encéfalo e corte transversal do cerebelo. Presença de metástase neoplástica nos lobos frontal e parietal esquerdos e no cerebelo.

pressão da vela cava superior são bastante comuns<sup>9,12</sup>. O derrame pericárdico, em alguns casos, recidivante em pacientes com estado geral comprometido, leva freqüentemente ao diagnóstico errôneo de pericardite tuberculosa. Nos casos descritos na literatura, essa ocorrência é relativamente comum<sup>13</sup>.

As referências a metástases de angiossarcoma de coração variam na literatura. São mais freqüentes em estruturas contíguas, como linfonodos torácicos, mas aparecem também em fígado, ossos e adrenais<sup>1,10</sup>. A freqüência de aparecimento varia de 25%<sup>9</sup> e 65%<sup>14</sup>, em diferentes séries. O envolvimento do cérebro é relativamente, pouco freqüente. Glacy e col.<sup>15</sup>, num relato de 41 casos, em 1968, citaram apenas dois casos de metástases cerebrais. McAllister e Fenoglio<sup>9</sup>, numa série de 39 casos, relataram apenas 11 casos (aproximadamente 25%) com metástases à distância e apenas três casos (7,7%) com envolvimento do sistema nervoso central.

O ecocardiograma bidimensional, foi de primordial importância no caso em questão, tendo demonstrado a presença de tumor em átrio direito. O valor desse método diagnóstico já foi reconhecido, anteriormente, na literatura<sup>1,16</sup>.

O caso descrito é curioso em vários aspectos. De início, com respeito ao sexo e idade, podemos notar (quadro I) que há apenas cinco referências na literatura de pacientes

#### QUADRO I - Casos de pacientes com menos de 16 anos idade com angiossarcoma de coração, descrito, na literatura.

Autor	Sexo	Idade (anos)	localização
Tse, R. L.; Frank, M. N. <sup>17</sup>	Feminino	16	Átrio direito
Aikat, B. K.; Nirodi, N. S. <sup>18</sup>	Masculino	15	Átrio direito
Rossi, N. P.; Kroschos, J.; Aschen Brener, C. A.; Eltrenhatt, J. L. <sup>5</sup>	Masculino	17	Átrio direito
Thompson, D. S.; Wetvaby, S.; Lincoln, C.S. <sup>19</sup>	Feminino	10	Ventrículo direito
Marni, E.; Pedroni, E.; Magrini, U.; Mariani, P.; Rechichi, I.; Vigani, N. <sup>16</sup>	Masculino	9	Átrio direito

com angiossarcoma de coração com menos de 18 anos de idade. Se observarmos essas duas variáveis em relação à localização do tumor, a paciente do caso relatado é a mais jovem da literatura com, angiossarcoma em átrio direito.

A ocorrência de metástases; cerebrais, responsáveis pela alteração de comportamento demonstrado pela paciente durante a internação também achado infreqüente.

Outro aspecto incomum, do caso relatado é a demonstração, em vida, através da cinecoronariografia, da irrigação do tumor pela artéria coronária direita que, segundo nossa revisão, só foi referida uma vez na literatura<sup>20</sup>.

#### SUMMARY

The authors report an uncommon case of angiosarcoma of the heart in a fifteen-year old girl. The tumor was in the right atrium and there were metastases to the lungs and brain.

The diagnosis was made initially by two dimensional echocardiogram.

This case was interesting for three reasons: the patient is the youngest one with the tumor located in the right atrium, there were cerebral metastases and irrigation of the tumor was through the right coronary artery.

#### REFERÊNCIAS

- Coluecci, W. S.; Braunwald, E. - Primary tumors of the heart. In Braunwald, E. - Heart Disease: a Textbook of Cardiovascular Medicines. 2<sup>nd</sup> Philadelphia, W.B. Saunders, 1984. cap. 42. p. 1457.
- Harris, H. R. - Angiosarcoma of the heart. J. Clin. Path. 13: 205, 1960.
- Hall, R. J.; Cooley, D. A. - Neoplastic heart disease. In: Hurst, J. W. - The Heart. New York, McGraw-Hill, 1982. cap. 60. p. 1403.
- Lymburner, R. M. - Tumours of the heart: histopathological and clinical study. Can. Med. Assoc. J. 30: 368, 1934.
- Rossi, N. P.; Kioschos, J. M.; Aschenbrener, C. A.; Ehrenhaft, J. L. - Primary angiosarcoma of the heart. Cancer, 37: 891, 1976.
- Lange, H. P.; Christiansen, T. - Hemopericardium - angiosarcoma cordis. A case of primary heart tumours diagnosed intra vitam. Acta Med. Scand. 127: 107, 1947.
- Robinson, D. S.; Machanis, P. B.; Burlington, B. S. - Hemangioendothelioma. of the heart. JAMA, 28: 134, 1964.

8. Shackell, M.; Mitko, A.; Williams, P. L.; Sutton, G. C. - Angiosarcoma of the heart. *Br. Heart J.* 41: 498, 1979.
9. McAllister, H. A., Jr.; Fenoglio, J. J., Jr. - Malignant tumors of the heart and pericardium: angiosarcoma. In *Tumors of the Cardiovascular System - Atlas of Tumor Pathology*. Washington, The Armed Forces Institute of Pathology & Universities Associated for Research and Education in Pathology, Bethesda, Maryland, 1978. Fasc. 15. p. 81.
10. Gröntof, T. P.; Hellquist, H. - Cardiac haemangioendotheliosarcoma. Review of the literature and report of a case. *Acta Path. Microbiol. Scand.* 85: 33, 1977.
11. Gomes, J. M.; Fresno, M. P.; Ruiz, J. L.; Miranda, A.; Morlans, M. - Angiosarcoma de corazón. comunicación de un caso. *Rev. Espan. Cardiol.* 30: 77, 1977.
12. Yangf, H. Y.; Wasielewski, J. F.; Lee, W.; Lee, E.; Paik, Y. - Angiosarcoma of the heart: ultrastructural study. *Cancer*, 47: 72, 1981.
13. Bjerregaard, P.; Baandrup, U. - Haemangioendotheliosarcoma of the heart. Diagnosis and treatment. *Br. Heart J.* 42: 734, 1079.
14. Sorlie, D.; Myhre, E. S. P.; Stalsberg, H. - Angiosarcoma of the heart. Unusual presentation and survival after treatment *Br. Heart J.* 51: 94, 1984.
15. Glancy, D. L.; Morales, J. B.; Roberts, W. C. - Angiosarcoma of the heart. *Am. Heart J.* 21: 413, 1968.
16. Marni, E.; Pedroni, E.; Magrini, U.; Mariani, P.; Richichi, I.; Vigano, M. - Angiosarcoma of the heart: report of a case in a 9-year-old boy. *Med. Pediat. Oncol.* 11: 336, 1983.
17. Tse, R. L.; Frank, M. N. - Angiosarcoma of the heart. First reported case in an adolescent. *Angiology*, 22: 147, 1971.
18. Aikat, B. K.; Nirodi, N. S. - Angiosarcoma of the heart *J. Path.* 104: 73, 1971.
19. Thompson, D. S.; Westaby, S.; Lincoln, C. R. - Ventricular haemangioendothelioma diagnosed in life. *Br. Heart J.* 39: 462, 1977.
20. Ugarte, M.; Alonso-Pulpón, L.; González-Villa, J.; De Artaza, M.; Martín-Júdez, V. - Coronary arteriographic findings in a case of primary angiosarcoma of the heart. *Eur. Heart J.* 3: 577, 1982.