

SARCOMA PRIMÁRIO DO CORAÇÃO. RELATO DE CASO

TAMARA CANDEIA DE MATTOS *, NELSON SELIGNMAN ROITHMANN **, HUGO BENO HAASE ***

Os autores descrevem um caso de sarcoma primário do coração, não detectado clinicamente. As primeiras manifestações evidenciaram-se duas semanas antes do óbito e foram atribuídas a um envenenamento por organofosforados, relatado pelo próprio paciente. A autópsia revelou a presença de um sarcoma indiferenciado de células fusiformes, comprometendo a parede do ventrículo direito e projetando-se para a cavidade, com metástases pulmonares e em nódulo cervical. É realizada uma revisão da literatura existente, salientando-se a raridade do tumor e a dificuldade de seu diagnóstico.

Os tumores primários do coração são raros¹. Entre eles, os malignos (em sua maioria sarcomas) representam 25% do total². Strauss e Merlis³, na maior série consecutiva de autópsias, revisaram 480.331 casos, tendo encontrado uma incidência de tumores cardíacos primários de 0,0017%, enquanto Benjamin observou 0,03% em outra série de 40.000 autópsias³.

O caso a ser relatado corresponde ao primeiro tumor maligno originado no coração, de uma série de 5.500 autópsias realizadas no Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

RELATO DO CASO

Paciente de 30 anos, agricultor, foi internado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, em estado de coma. Trinta e três dias antes da hospitalização aplicara manualmente defensivo agrícola organofosforado na lavoura; duas semanas após começou a apresentar náuseas, tonturas e dor abdominal, que não cederam com o tratamento sintomático. Foi hospitalizado em sua cidade com diagnóstico de intoxicação por organofosforados; recebeu atropina e pralidoxina e, devido à piora do quadro, foi transferido para o HCPA após 3 dias.

À admissão, encontrava-se cianótico, em estado de choque, anúrico há 24 horas. A ausculta cardíaca mostrou ritmo regular em dois tempos, com sopro sistólico de ++/6; os pulmões apresentavam murmúrio vesicular rude e sibilos

disseminados. A pressão venosa central era de 35 mm de água. Estava em acidose metabólica e apresentava dosagens de creatinina de 3 mg/dl e uréia de 148 mg/dl. O exame radiológico do tórax, realizado no leito, evidenciou imagens nodulares em ambas as bases pulmonares. Ao eletrocardiograma, havia aumento de átrio direito, bloqueio atrioventricular de 1.º grau e bloqueio de ramo direito.

O quadro sistêmico foi interpretado como secundário à intoxicação por organofosforado, sendo restituído tratamento com atropina e pralidoxina, além de diálise, peritonial. Procedeu-se à dosagem do nível de colinesterase sérica, que acusou 1180U/1 (normal admitido: 1900-3900UL 1).

Durante a internação o paciente não apresentou melhora, evoluindo para coagulação intravascular disseminada e icterícia severa; 40 horas após a admissão, apresentou três paradas cárdiorrespiratórias, irresponsivas às manobras de recuperação.

À autópsia, o cadáver era de um homem magro, com icterícia de pele e mucosas. Havia 20 ml de líquido pericárdico turvo e amarelado e 1000 ml de líquido pleural à direita, de aspecto ligeiramente hemorrágico. O coração pesou 500g, estando aumentado principalmente às custas das câmaras direitas, que se apresentavam dilatadas, contendo extensa massa polipóide sésil acolada à superfície látero-posterior do ventrículo. Sobre ela havia trombo recente, que continuava até a artéria pulmonar direita, chegando a ocluir um segmento do ramo superior.

* Médica-residente de Anatomia Patológica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

** Médico-residente de Medicina Interna de HCPA.

*** Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do HCPA.

Essa massa media 12,0 x 6,0 cm nos maiores eixos e infiltrava em profundidade toda a espessura do miocárdio, atingindo o pericárdio, com superfície de corte amarelada, brilhante e amolecida (fig. 1). O peso dos pulmões estava aumentado (o esquerdo pesou 470g e o direito 440g). Ambos continham numerosos nódulos de diversos tamanhos e localizações, medindo o maior cerca de 4 cm de diâmetro; ao corte, esses apresentavam superfície ora necrótica, ora hemorrágica, ora amarelada e mixóide. O pulmão esquerdo estava totalmente aderido à parede. Observou-se ainda um nódulo paratraqueal, firme, pardo-claro, de 2,5 cm de diâmetro. O fígado tinha aspecto de “noz moscada”, com acentuada congestão; os demais órgãos apresentavam aspecto habitual.



Fig. 1 - Extensa lesão polipóide, macia e amarelada, comprometendo parede de ventrículo direito.

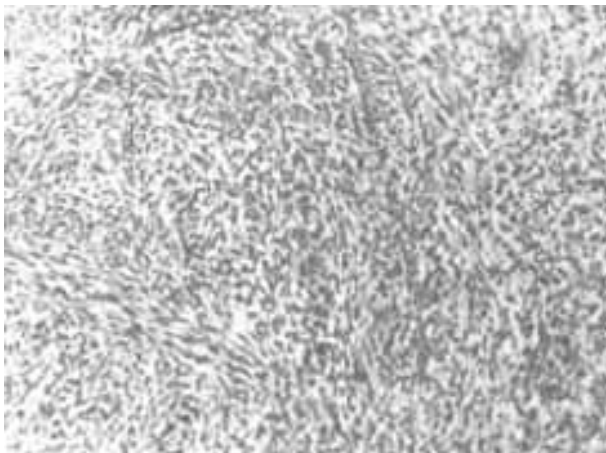


Fig. 2 - Lesão tumoral composta de células fusiformes dispostas em arranjos turbilhoados, padrão que não variou nos diversos sítios examinados.

O exame microscópico do coração mostrou substituição da parede ventricular por um tumor de limites nítidos, composto por células fusiformes, de núcleos hipercromáticos e citoplasma escasso, em arranjos

turbilhoados (fig. 2). Não foram vistas estriações citoplasmáticas transversais, nem à coloração pela hematoxilina-eosina, nem pela hematoxilina fosfotúngstica. Na artéria pulmonar direita, havia um trombo-embolo neoplásico, parcialmente organizado, também visibilizado no interior de vasos pulmonares menores. Os nódulos pulmonares, à macroscopia, eram constituídos por células idênticas, em formato e arranjo, às encontradas no tumor cardíaco, bem como o nódulo paratraqueal. No fígado, constatou-se a presença de necroses hemorrágicas centrolobulares, com estase sangüínea sinusoidal.

Fragments de fígado, rim, estômago e cérebro foram submetidos a exames toxicológicos e as análises químicas e cromatográficas forneceram resultados negativos para venenos propriamente ditos, voláteis, inorgânicos e orgânicos.

COMENTÁRIOS

Os tumores cardíacos são raros. Dentre eles, os metastáticos são bem mais freqüentes, havendo na literatura relatos de proporções entre tumores primários e secundários que variam de 1:13 a 1:39⁴. Dentre os primários, 75% são benignos, representados na maioria das vezes pelos mixomas. Os sarcomas abrangem a quase totalidade dos tumores malignos primários, formando, como grupo, o segundo tipo mais freqüente de tumor primário cardíaco⁵.

Os tumores malignos primários do coração são predominantemente sarcomas⁶, idênticos à microscopia aos sarcomas encontrados em outros locais do organismo. Causam aumento de peso cardíaco, geralmente superior ao originado pelos mixomas e freqüentemente alteram o aspecto externo do coração⁷. Muitas vezes o pericárdio está envolvido diretamente ou por adesões. O lado mais comumente envolvido é o direito⁸, com distribuição similar entre as câmaras. Usualmente são infiltrativos ou sésseis, mas cerca de 20% têm estruturas polipóides projetando-se nas câmaras. Metástases sistêmicas estão presentes ao diagnóstico em 80% dos casos⁹, afetando em ordem de freqüência pulmões, linfonodos torácicos e mediastino, seguidos por fígado, rins, adrenais e pâncreas; ossos, baço e intestino são sítios menos freqüentes¹⁰. A classificação histológica precisa é difícil e freqüentemente acadêmica, pois clínica e prognóstico são similares; muitos deles são indiferenciados e inclassificáveis, e, dentre os diferenciados descritos, acham-se casos de rabiomiossarcoma¹¹, leiomiiossarcoma, fibrossarcoma, angiossarcoma, fibrohistiocitoma maligno¹² e linfoma primário.

Os sarcomas cardíacos têm distribuição por idade similar à dos sarcomas em geral, ocorrendo desde os 3 dias de vida até os 79 anos, com pico de incidência aos 43 anos. Não há predileção por sexo. A apresentação clínica decorre do local do tumor e da extensão da obstrução intra-cavitária¹³. O envolvimento do pericárdio é geralmente acompanhado

por derrame, com hemorragia e tamponamento¹⁴; o exame físico mostra cardiomegalia e abafamento das bulhas, turgência jugular, hepatomegalia, edema e pulso paradoxal. Com o acometimento do miocárdio advêm arritmias¹⁵ podendo ocorrer extra-sístolia, taquicardia ou distúrbio da condução, que podem determinar morte súbita; há depressão da contratilidade miocárdica, originando insuficiência cardíaca, geralmente intratável e progressiva (sendo essa a apresentação mais observada nos tumores cardíacos)¹⁶. Com o comprometimento do endocárdio, produzem-se massas intracavitárias que muitas vezes determinam o surgimento de sinais de disfunção valvar, sendo a estenose mais comum que a insuficiência. Essas massas podem gerar êmbolos¹⁷ e, por envolverem mais freqüentemente as câmaras direitas, simular estenose pulmonar pela obstrução ao fluxo sanguíneo do ventrículo direito. Ocorrendo obstrução da veia cava superior, ocorre edema de face e membros superiores¹⁸; na obstrução da veia cava inferior, surge congestão visceral. Os sintomas constitucionais usualmente associados são caquexia, febre, anorexia e mal-estar.

O desenvolvimento dos métodos modernos de diagnóstico trouxe uma mudança radical no diagnóstico e na história natural dos tumores cardíacos. Até há 20 anos, seu diagnóstico em pacientes vivos era raro; esse fato foi modificado pelo surgimento da ecografia uni e bidimensional, que, por não apresentar o risco de embolização da angiocardiografia, elevou o índice diagnóstico dos tumores cardíacos¹⁹. Outros procedimentos auxiliares são o exame radiológico, o eletrocardiograma (apontando evidências indiretas do tumor), a cintilografia, a fonocardiografia e a tomografia.

A evolução dos sarcomas cardíacos é geralmente rápida e progressiva²⁰. A morte ocorre entre 2 semanas e 2 anos após o início dos sintomas, sendo causada por infiltração difusa do miocárdio, obstrução do fluxo ou metástases à distância. Alguns podem ser ressecados paliativamente ou irradiados, mas o sucesso do tratamento é limitado e as recidivas são precoces.

O diagnóstico definitivo do caso apresentado pôde ser firmado somente após a realização da autópsia, confirmando os dados da literatura que ressaltam a dificuldade de diagnosticar esses tumores "in vivo".

Os tumores cardíacos têm a capacidade de simular inúmeras doenças do sistema cardiovascular, podendo também produzir sintomas e sinais que sugiram doenças de outros sistemas. No presente caso, a história de um contato com substâncias organofosforadas aliada ao rápido desenrolar de manifestações clínicas severas em um paciente previamente hígido, condicionaram a equipe clínica para o diagnóstico de intoxicação por aquelas substâncias, apesar da apresentação incomum. O quadro clínico, entretanto, é bem explicado ao se levar em

conta a presença de um tumor que infiltrava o miocárdio e ocupava cavidades cardíacas, gerando obstrução ao fluxo sanguíneo, distúrbios de condução e insuficiência cardíaca refratária ao tratamento.

SUMMARY

The authors describe the case of a primary cardiac sarcoma that was clinically undetected. The first signs became evident two weeks prior to the patient's death, and were attributed to poisoning by cholinesterase inhibitor insecticides, according to the patient's clinical history. The autopsy showed the presence of an undifferentiated spindle cell sarcoma, involving the right ventricle wall, and projecting itself toward the cavity with metastases to the lungs and the cervical region. The literature available is reviewed, and the rarity of the tumor as well as the difficulty for its diagnosis are pointed out.

Agradecimentos

Ao Dr. Lotário Harry Roesch, do Instituto Médico Legal, pelo exame toxicológico dos fragmentos de tecido retirados na autópsia.

REFERÊNCIAS

1. Gough, J. C.; Connolly, C. E. et al. - Primary sarcoma of the heart: a light and electron microscopic study of two cases. *J. Clin. Pathol.* 32: 601, 1979.
2. Sanoudos, G.; Reed, G. E. - Primary cardiac sarcoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 63: 482, 1972.
3. Goldstein, S.; Mahoney, E. B. - Right ventricular fibrosarcoma causing pulmonic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 17: 570, 1966.
4. Heath, D. - Pathology of cardiac tumors. *Am. J. Cardiol.* 21: 368, 1968.
5. Robbins, S. L. - *Pathologic Basis of Disease*. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1979, p. 708.
6. Wenger, N. K. - Tumors of heart. In: Hurst, W. J.; Longue, R. B.; *The Heart, Arteries and Veins*. 2. New York, McGraw-Hill. 1970, p. 1275.
7. Pittchard, R. W. - Tumors of heart: review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch. Pathol.* 51: 98, 1951.
8. Saphir, O. - Neoplasm of the pericardium and heart. In: Gould, S. E. - *Pathology of the Heart*, Springfield, Illinois, Charles C. Thomas. 1960. p. 859.
9. Silverman, N. A. - Primary cardiac tumors. *Ann. Surg.* 191: 127, 1980.
10. McKinney, B. - *Pathology of Cardiomyopathies*. London, Butterworth, 1974. p. 422.
11. Abrams, H. L.; Adams, D. F. et al. - The radiology of tumors of heart. *Radiol. Clin. North Am.* 9: 299, 1971.
12. Rosai, J. - *Ackerman's Surgical Pathology*. vol. 2. 6th ed., Saint Louis, C.V. Mosby Company, 1981. p. 1505.
13. Colucci, W. S.; Braunwald, E. - Primary tumors of heart. In: Braunwald, E. - *Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 2. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1984. p. 1457.
14. Harvey, P. C. - Clinical aspects of cardiac tumors. *Am. J. Cardiol.* 21: 368, 1968.

15. Stems, L. P.; Eliot, R. S. et al. - Intracavitary cardiac neoplasm. A review of fifteen cases. *Br. Heart. J.* 75: 28, 1966.
16. Goodwin, J. H. - Symposium on cardiac tumors. The spectrum of cardiac tumors. *Am. J. Cardiol.* 21: 307, 1968.
17. Selzer, A.; Sakai, F. J. et al. - Protean clinical manifestations of primary tumors of heart. *Am. J. Med.* 52: 9, 1972.
18. Spencer, F. C. - Tumores cardíacos. In: Schwartz, S. I. - *Princípios de Cirurgia*. 3. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1981, p. 921.
19. Caralis, D. G.; Kennedy, H. L. et al. - Primary right cardiac tumor. *Chest*, 77: 100, 1980.
20. Raftery, E. B.; Ahmed, S. et al. - Primary sarcoma of left atrium. *Br. Heart J.* 28: 287, 1966.