

## ANGIOSSARCOMA DE ÁTRIO DIREITO. RELATO DE CASO

MARCIA BUENO CASTIER, ROBERTO POZZAN, FRANCISCO MANES ALBANESI FILHO,  
PAULO ROBERTO SAMPAIO LACERDA, WALDYR JAZBIK, JOSÉ BARBOSA DE MEDEIROS GOMES FILHO

*Paciente de 54 anos de idade, do sexo feminino, apresentou insuficiência cardíaca e precordialgia. Na investigação diagnóstica, o ecocardiograma bidimensional evidenciou imagem em átrio direito, confirmada por estudo hemodinâmico. A paciente foi submetida à*

*operação para exeresse do tumor. O estudo histopatológico revelou angiossarcoma com áreas de necrose e infiltração miocárdica. A insuficiência cardíaca persistiu após a alta hospitalar e faleceu quatro meses após a operação.*

**Arq. Bras. Cardiol. 51/5: 411-414—Novembro 1988**

Os tumores cardíacos primários são raros<sup>1-5</sup>. Um quarto deles tem caráter maligno<sup>2-4, 6</sup>, na sua maioria sarcomas. O angiossarcoma é o mais freqüente, responsável por 9,2% do total de tumores<sup>3</sup>, e é mais comum em cavidades direitas<sup>7</sup>.

Relatamos o caso de paciente portador de angiossarcoma de átrio direito, diagnosticado com o auxílio do ecocardiograma e submetido a tratamento cirúrgico.

### RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 54 anos. História de precordialgia atípica há 4 meses. Nessa época, não havia alteração no exame clínico do aparelho cardiovascular. O eletrocardiograma evidenciou bloqueio incompleto do ramo direito (fig. 1) e o teste ergométrico, que não apresentava critérios para diagnóstico de insuficiência coronária. A paciente apresentou posteriormente cansaço aos grandes esforços, e foi reiniciada a investigação diagnóstica.

No exame físico, apresentava-se em regular estado geral, afebril. A pressão arterial era 110 x 60 mmHg, a frequência cardíaca 102 bpm e havia turgência jugular a trinta graus. O ritmo cardíaco era regular, e havia sopro diastólico + +/6 + na área tricúspide. A ausculta pulmonar revelava diminuição do frêmito tóraco-vocal e do murmúrio vesicular. No abdômen o fígado era palpável a 2 cm da reborda costar direita, na linha hemiclavicular direita, doloroso. Havia edema de membros inferiores, frio, mole e indolor, + +/4 +.

A telerradiografia de tórax mostrava aumento da área cardíaca e derrame pleural bilateral (fig. 2). O

ecocardiograma bidimensional permitiu visibilizar imagem que ocupava quase todo o interior do átrio direito (fig. 3). No estudo hemodinâmico, foi observada falha de enchimento no átrio direito durante a angiocardiógrafia direita (fig. 4). O levograma e a cinecoronariografia foram normais.

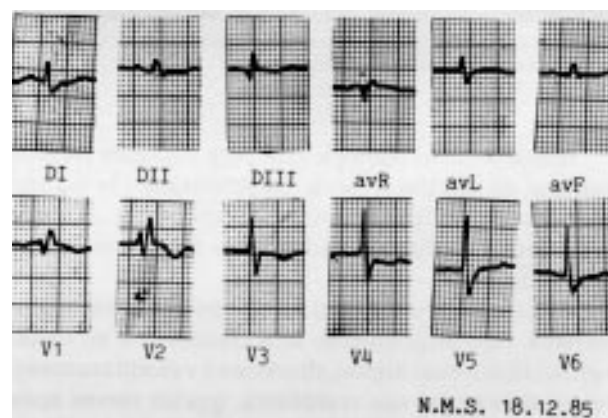


Fig. 1—Eletrocardiograma em ritmo sinusal, demonstrando bloqueio incompleto do ramo direito.

Foi indicada a intervenção cirúrgica. No ato operatório, sob circulação extracorpórea, foi aberto o átrio direito, sendo visto grande tumor sésil, que invadia toda a parede posterior do átrio e base da valva tricúspide. Na impossibilidade de retirar-se o tumor, foi ressecado todo o átrio direito, substituindo-o por pericárdio bovino. A paciente evoluiu bem no pós-operatório imediato, tendo recebido alta hospitalar após 16 dias.



Fig. 2—Telerradiografia de tórax em posição pósterio-anterior, evidenciando aumento da área cardíaca e derrame pleural bilateral.

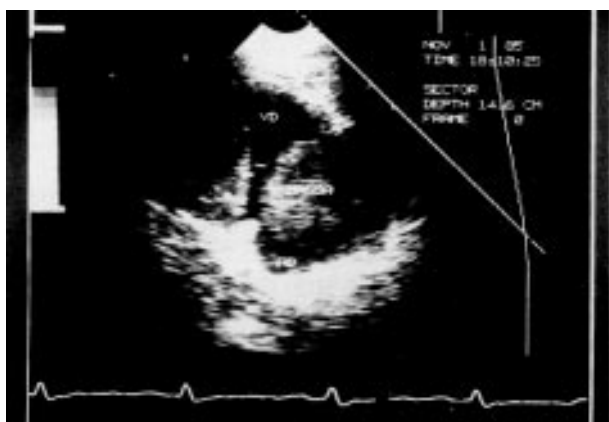


Fig. 3—Ecocardiograma bidimensional, visibilizando-se imagem do tumor (massa) no interior do átrio direito.

O exame histopatológico da peça cirúrgica revelou tratar-se de angiossarcoma, caracterizando-se na microscopia por células endoteliais atípicas (fig. 5) e que puderam ser melhor avaliadas com a coloração de reticulina (fig. 6).

A paciente evoluiu com insuficiência cardíaca progressiva, não respondendo adequadamente ao tratamento clínico com digital, diurético e vasodilatadores. Veio a falecer em sua residência, quatro meses após a alta hospitalar.

### COMENTÁRIOS

O coração não é local freqüente de tumores primários. O diagnóstico era feito em necrópsias<sup>8</sup>. Em 1952, foi feita a primeira avaliação hemodinâmica<sup>9</sup>, e dois anos após, a primeira ressecção cirúrgica de tumor intracavitário<sup>10</sup>. Em 1959, é feita a primeira descrição ecocardiográfica de tumor<sup>11</sup>.

A presença de tumor cardíaco pode acarretar sintomas gerais, hemólise, fenômenos bioquímicos e manifestações hemodinâmicas, predominantemente obstrutivas. Os sintomas e sinais constitucionais são encontrados predominantemente nos mixomas, e in-

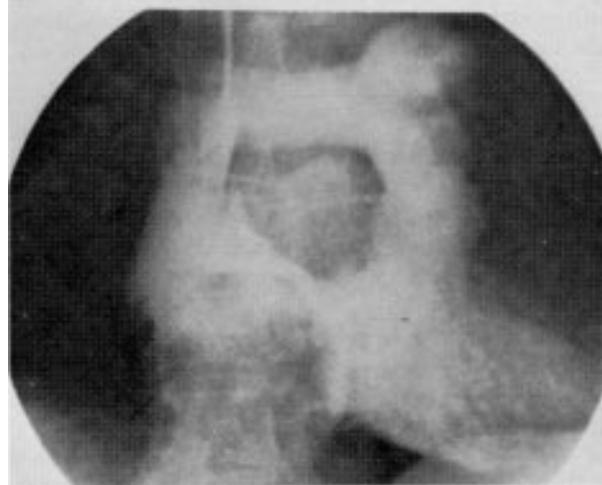
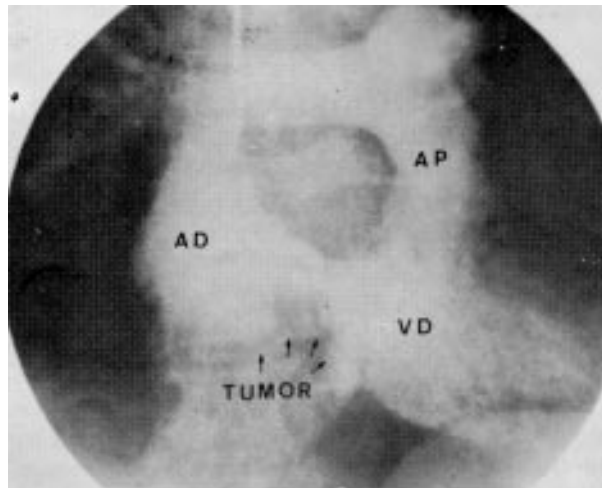


Fig. 4—Estudo angiocardiográfico direito, revelando falha de enchimento no interior do átrio direito.

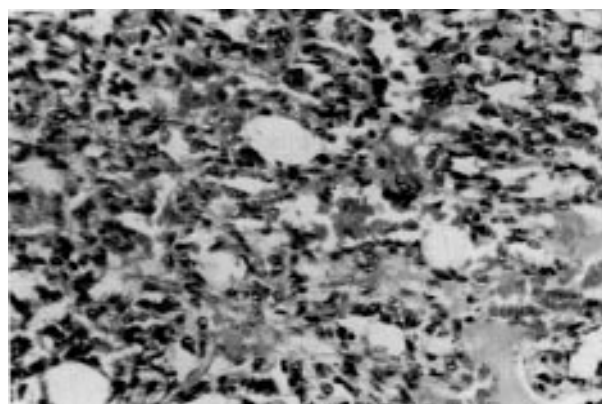


Fig. 5—Lâmina evidenciando canais vasculares pouco definidos, compostos por células endoteliais atípicas.

cluem febre, artralgia, caquexia, astenia, elevação da velocidade de hemossedimentação, hipergamaglobulinemia, anemia, policitemia e leucocitose<sup>12-15</sup>. Para explicá-los, sugere-se uma resposta tipo auto-imune<sup>16</sup> ou a liberação de produtos necróticos e/ou secreções<sup>13, 17</sup>. Embolias são freqüentes<sup>18-25</sup> e podem surgir em qualquer tipo de tumor. Já as manifestações decor-

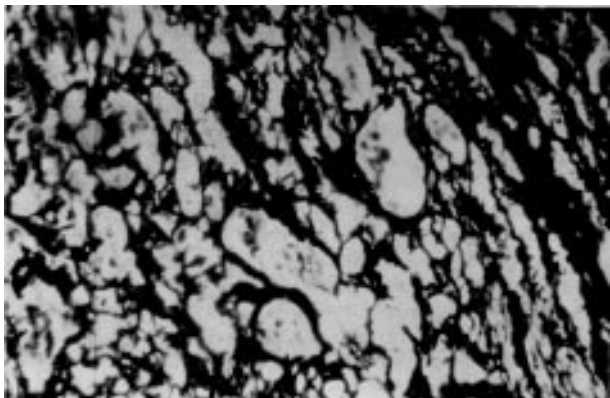


Fig. 6—Lâmina corada por reticulina, demonstrando a infiltração de células endoteliais tumorais.

rentes das alterações hemodinâmicas são ligadas a localização do tumor<sup>26</sup>, sendo predominantemente obstrutivas e/ou arritmogênicas<sup>7, 27-30</sup>. Os sarcomas são os tumores malignos mais frequentes<sup>6</sup>, podendo-se apresentar como rabiomiossarcoma, angiossarcoma e mais raramente, como fibrossarcoma e linfossarcoma<sup>4</sup>. Metade deles localiza-se em cavidades direitas<sup>31</sup> e 20% produzem metástases a distância<sup>32</sup>. Os locais mais frequentes destas são pulmões, linfonodos torácicos, mediastino, baço, intestinos, ossos, rins e suprarenais<sup>33</sup>.

O angiossarcoma, ao contrário dos sarcomas em geral, tem predomínio em relação a distribuição por sexo, sendo mais freqüente em homens, numa relação 2:1<sup>34, 35</sup>. Sua localização habitual é o septo interatrial direito<sup>36</sup> e produzem sintomas e sinais de insuficiência cardíaca direita como hepatomegalia, ascite, edema periférico e cansaço<sup>26, 27</sup>, sopro diastólico e/ou sistólico no foco tricúspide<sup>37, 38</sup>, “tumor plops”<sup>39</sup> e onda “a” aumentada no pulso venoso<sup>40</sup>.

Caracterizam-se, sob o ponto de vista histopatológico, por células endoteliais atípicas que formam canais vasculares anastomóticos<sup>41</sup>, sendo melhor evidenciados pela coloração de reticulina. Na microscopia eletrônica, foram evidenciados pericitos primitivos, células endoteliais prematuras e células mesenquimais indiferenciadas<sup>42</sup>.

Sob o ponto de vista diagnóstico, com o advento de técnicas não invasivas diversas, tem se tornado mais freqüente, possibilitando a cura nos casos de tumores benignos, como o mixoma<sup>43-45</sup>.

A telerradiografia de tórax poderá evidenciar aspectos diversos, os quais vão depender das alterações hemodinâmicas e/ou estruturais dos tumores<sup>46</sup>.

O ecocardiograma bidimensional<sup>47, 48</sup>, pode ser utilizado no diagnóstico e no per-operatório para avaliar a exérese do tumor e o possível comprometimento da valva associado<sup>49</sup>. O ecocardiograma também tem sido usado por via transesofágica<sup>50</sup>, quando há dificuldade na obtenção de imagem por via torácica. Novos métodos, no entanto, vêm surgindo como a medicina nuclear<sup>51</sup>, a tomografia computadorizada<sup>52</sup> e ressonância nuclear magnética<sup>53</sup>, e que vêm contribuindo, sem dúvida, para um diagnóstico mais precoce e preciso.

## SUMMARY

The case of a female patient, who presented cardiac failure and atypical chest pain is reported. She presented signs of right ventricular failure without pulmonary arterial hypertension. During diagnostic investigation, 2-D echocardiogram and an angiogram revealed a right atrial tumor, with an obstructive pattern to right atrio-ventricular flow.

The patient underwent cardiac surgery for removal of the tumor, which turned out to be an angiosarcoma with necrotic areas and myocardial infiltration. The patient was discharged, but developed progressive cardiac failure and died four months later.

## REFERÊNCIAS

1. Strauss R, Merliss R—Primary tumors of the heart. *Arch Pathol*, 39: 74, 1945.
2. Fine G—Neoplasms of the pericardium and heart. In: Gould SE—*Pathology of the Heart and Great Vessels*, Springfield, 1968. p.851.
3. Heath D—Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiol*, 21: 315, 1968.
4. Lammers RJ, Bloor CM—Pathology of cardiac tumors. In: Kapoor AS—*Cancer of the Heart*, New York, Spring-Verlag, 1986. p. 621.
5. Urba WJ, Longo DL—Primary solid tumors of the heart. In: Kapoor AS—*Cancer of the Heart*, New York, Spring-Verlag, 1986. p. 68.
6. McAllister HA, Fenoglio JJ—Tumors of the cardiovascular system. in *Atlas of Tumor Pathology*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC, 1978, 2nd series.
7. Colucci WS, Braunwald E—Primary tumors of the heart. In: Braunwald E—*Heart Disease—A Textbook of Cardiovascular Disease*, Philadelphia, W. B. Saunders, 1988.
8. Barnes AR, Beaver DC, Snell AM—Primary sarcoma of the heart: Report of a case with ECG and pathological studies. *Am Heart J*, 9: 480, 1934.
9. Goldberg HP, Gleen F, Dotter CT, Steinberg I—Myxoma of the left atrium. Diagnosis made during life with operative and postmortem findings. *Circulation*, 6: 762, 1952.
10. Crafoord CL—Case report. In: Lam Cr, (ed). *Proceedings International Symposium of Cardiovascular Surgery*, Philadelphia, W. B. Saunders, 1955. p. 202.
11. Effert S, Domanig E—The diagnosis of intra-atrial tumors and thrombi by the ultrasonic echo method. *Ger Med Mon*, 4: 1, 1959.
12. Goodwin JF—The spectrum of cardiac tumors. *Am J Cardiol*, 21: 307, 1968.
13. MacGregor GA, Cullen RA—The syndrome of fever, anaemia and high sedimentation rate with an atrial myxoma. *Br Med J*, 5: 158, 1959.
14. Huston KA, Combs JJ, Lee TJ, Giuliani ER—Left atrial myxoma simulating peripheral vasculitis. *Mayo Clin Proc*, 53: 752, 1978.
15. Levinson JP, Kincaid OW—Myxoma of the right atrium associated with polycythemia. *N Engl J Med*, 264: 1187, 1961.
16. Curry HLF, Mathews JA, Robinson J—Right atrial myxoma mimicking a rheumatic disorder. *Br Med J*, 1: 542, 1967.
17. Boss JH, Bechar M—Myxoma of the heart. Report based on four cases. *Am J Cardiol*, 3: 823, 1959.
18. Silverman J, Olwen JS, Graettinger JS—Cardiac myxomas with systemic embolization. *Circulation*, 26: 99, 1962.
19. Koikkalainen K, Kostianen S, Luosto R—Left atrial myxoma revealed by femoral embolectomy. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*, 11: 33, 1977.
20. Schweigger MJ, Hafer Jr JG, Brown R, Granelly RE—Spontaneous cure of infected left atrial myxoma following embolization, *Am Heart J*, 99: 630, 1980.
21. Gonzales A, Altieri PI, Marquez E, Cox RA, Castilho M—Massive pulmonary embolism associated with right ventricular myxoma. *Am J Med*, 69: 795, 1980.

22. Rath S, Har Zahav Y, Battler A, Argeranat O, Neufel HN—Coronary arterial embolus from left atrial myxoma. *Am J Cardiol*, 54: 1394, 1984.
23. Branch Jr CL, Laster DW, Kelley Jr DL—Left atrial myxoma with cerebral emboli. *Neurosurgery*, 16: 675, 1985.
24. Yype R, Karpati S, Capenter S—Cardiac myxoma: a diagnostic challenge for the neurologist. *Neurology*, 26: 1060, 1976.
25. Miroff LR, Johnson PM—Right atrial myxoma presenting as nonresolving pulmonary emboli. Case report. *J Nucl Med*. 17: 890, 1976.
26. Harvey HP—Clinical aspects of cardiac tumors. *Am J Cardiol*, 21: 328, 1968.
27. Panidis JP, Kotler MN, Mintz GS, Ross J—Clinical and eletrocardiografic features of right atrial masses. *Am Heart J*, 107: 745, 1984.
28. James TN, Galakhov I—De subitaneis mortibus XXVI. Fatal electrical instability of the heart associated with benign congenital polycystic tumor of the atrioventricular node. *Circulation*, 56: 667, 1977.
29. Iwa T, Kamata E, Misaki T, Ishida K, Okada R—Sucessful surgical ablation of reentrant ventricular tachycardia caused by myocardial fibroma. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 87: 469, 1984.
30. Greenwood WF—Profile of atrial myxoma. *Am J Cardiol*, 21: 367, 1968.
31. Weight RP, McCall MM, Wenger NK—Primary atrial tumor. *Am J Cardiol*, 13: 790, 1963.
32. Prichard RW—Tumors of the heart. *Arch Pathol*, 51: 98, 1951.
33. Whoton CM—Primary malignant tumor of the heart. *Cancer*, 2: 245, 1949.
34. Glancy L, Morales JB, Roberts WC—Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol*, 21: 413, 1968.
35. Janigan DT, Husain A, Robinson NA—Cardiac angiosarcoma. A review and a case report. *Cancer*, 57: 852, 1966.
36. Rossi NP, Kisochoch JM, Ascenbrener CA, Elrenhaft JL—Primary angiosarcoma of the heart. *Cancer*, 37: 891, 1976.
37. Golschlager A, Popper R, Goldschlager N, Gerbode F, Prozan G—Right atrial myxoma with right to left atrial shunt and poycythemia presenting as congenital heart disease. *Am J Cardiol*, 30: 82, 1972.
38. Talley RC, Baldwin BJ, Symbas PN, Nutter DD—Right atrial myxoma. Unusual presentation with cyanosis and clubbing. *Am J Med*, 48: 256, 1970.
39. Massumi R—Bedside diagnosis of right heart myxomas through detection of palpable tumor shocks and audible plops. *Am Heart J*, 105: 303, 1983.
40. Laurernersdedt R, Varnauskas E, Paulin S, Linder E, Ljunggren H, Werko L—Right atrial myxoma. Report of a case and review of the literature. *Am Heart J*, 100: 871, 1980.
41. Hueter DC—Angiosarcoma of the heart. Diagnosis by echocardiography. *Chest*, 76: 221, 1979.
42. Yang HY, Lee E, Paijyk E—Angiosarcoma of the heart. Ultraestructural study. *Cancer*, 47: 72, 1981.
43. Eckestein R, Gossner W, Rienmuller R—Primary malignant fibrous histiocytoma of the left atrium surgical and chemotherapeutic management. *Br Heart J*, 52: 353, 1984.
44. Guiloff AK, Flege JB, Callard GM, Dunn EJ, Wilson JM, Wright CB—Surgery of the left atrial myxomas. Report of eleven cases and review of the literature. *J Cardiovasc Surg*, 27: 194, 1986.
45. Hanson E, Gill CC, Razavi M, Loop F—The surgical tratment of atrial myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 89: 298, 1985.
46. Steiner RE—Radiologia aspects of cardiac tumors. *Am J Cardiol*, 21: 344, 1968.
47. Lin HY, Panidis I, Soffer J, Dreifus LS—Echocardiographic diagnosis of intracardiac myxomas. *Chest*, 84: 62, 1983.
48. Abramowitz R, Majdan JF, Berger BC—Two dimensional echocardiographic diagnosis of separate myxomas of both the left atrium and the left ventricle. *Am J Cardiol*, 53: 37, 1984.
49. Mora F, Mindich BP, Guarino T, Goldman ME—Improved surgical approach to cardiac tumor with intraoperative two-dimensional echocardiography. *Chest*, 91:143, 1987.
50. Thier W, Polonius MJ, Klopper G, Becker K, Hanrath P—Cysts of left myxoma identified by transesophageal cross-sectional echocardiography. *Am J Cardiol*, 51: 1793, 1983.
51. Pohost GM, Patore JD, Myers GS—Detection of left atrial myxoma by gated radionuclide cardiac imaging. *Circulation*, 55: 88, 1977.
52. Godwin JD, Axel L, Adams JR, Schiller ND, Simpson PC, Gertz EW—Computed tomography: a new method for diagnosing tumor of the heart. *Circulation*, 63: 448, 1981.
53. Pizzarelo RA, Goldberg SM, Goldman MA, Gottesman E, Fetter JW, Brown N, Kahn EI, Stein HL—Tumor of the heart diagnosed by magnetic reronance imaging. *J Am Coll Cardiol*, 5: 989, 1985.