

Angiossarcoma Primário de Átrio Direito com Forame Oval Pérvio e Hipoxemia Severa

Luiz Guilherme Carneiro Velloso, José Carlos Rossini Iglesias, Carlos Vicente Serrano Jr,
Luiz Alberto Benvenuti, Luiz Antônio Moreira César, Antônio Carlos Pereira Barretto
São Paulo, SP

Mulher de 19 anos com angiossarcoma de átrio direito que obstruía parcialmente a valva tricúspide, desenvolveu hipoxemia severa conseqüente a shunt direito-esquerdo através de forame oval pérvio, situação descrita pela primeira vez nesse tipo de tumor. Realizou-se ressecção tumoral ampla, embora incompleta, e reconstrução do átrio com fragmento de pericárdio bovino. No pós-operatório, tomografias de crânio, tórax e abdome e cintilografia óssea não mostraram metástases. Optou-se por radioterapia local complementar, sem quimioterapia. A paciente faleceu em conseqüência de metástases generalizadas, porém sem recidiva local do tumor, cinco meses após a cirurgia.

Primary Right Atrial Angiosarcoma with Patent Foramen Ovale and Severe Hypoxemia

A 19 years-old-female with a primary right atrial angiosarcoma partially obstructing the tricuspid valva, developed severe hypoxemia due to right-to-left shunting through a patent foramen ovale. This is the first report of such clinical situation with this type of tumor. A complete resection of the tumor was attempted, and the right atrium had to be rebuilt with a bovine pericardium patch. Post-operative cranial, thoracic and abdominal CT scans and bone scintigraphy did not show metastatic spread. Chest radiation therapy was started on the third postoperative week. Chemotherapy was not used. The patient died five months after surgery due to disseminated metastatic disease but no evidence of the tumor was found in the necroscopic study of the heart.

Arq Bras Cardiol, volume 59, nº 6, 463-466, 1992

Os sarcomas são tumores malignos derivados dos tecidos mesenquimais, ocorrendo com maior frequência em pele e tecidos moles; apenas 3% são primários de coração e grandes vasos¹.

Os tumores primários do coração são infreqüentes, ocorrendo em 0,0017 a 0,03% das necropsias em diferentes séries². Os tumores malignos constituem menos de 1/4 dos casos relatados, sendo dentre esses o angiossarcoma o tipo histológico mais comum. É neoplasia de grande invasividade e metástase precoce, com sobrevida média de 4 a 10 meses³.

Duas formas clínico-patológicas dos angiossarcomas cardíacos podem ser definidas. A mais freqüente é representada pelas lesões do sarcoma de Kaposi, que se localizam no pericárdio ou epicárdio,

sendo habitualmente pequenas e assintomáticas; ocorrem em até 25% dos aidéticos com essa neoplasia cutânea⁴. Na outra forma, os tumores situam-se geralmente no átrio direito, são grandes e sintomáticos, e não guardam relação identificável com o sarcoma cutâneo ou seus fatores de risco³. Identificam-se, à microscopia eletrônica, três componentes celulares: células endoteliais imaturas, pericitos primitivos e células mesenquimais indiferenciadas⁵.

Os angiossarcomas primários do coração (APC) localizam-se em átrio direito em 93% dos casos, com invasão precoce de casos, valva tricúspide ou pericárdio. Metástase precoce e disseminada, ocorre em 89% dos casos, acometendo mais os pulmões, fígado, linfonodos e ossos. Ocorrem em adultos da 2ª a 7ª décadas, em média aos 40 anos de idade, preferencialmente no sexo masculino. Com início abrupto e rápida progressão, as manifestações obstrutivas ou de tamponamento cardíaco predominam, freqüentemente associadas a quadro sistêmico febril^{3,6}.

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP e Hospital Auxiliar de Cotoxó
Correspondência: Luiz Guirnerne C. Velloso
Incor - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 31/3/92
Aceito em 13/7/92
Relato do Caso

Relato do Caso

Mulher de 19 anos, procedente de zona rural de Cabreúva (SP), previamente assintomática, há 1 mês desenvolveu dispnéia progressiva, acompanhada de febrícula, tosse não produtiva e dor torácica incomum. Há dois dias referindo cianose e intenso desconforto respiratório em repouso, com piora em posição ortostática. Admitida em regular estado geral, cianótica ++/4+, dispnéica e com má perfusão periférica. A frequência cardíaca era 112 bpm, a respiratória 32 ipm e a pressão arterial 90/70 mmHg. Havia estase jugular de ++/4+, à ausculta pulmonar o murmúrio vesicular era simétrico e sem ruídos adventícios e à ausculta cardíaca as bulhas eram rítmicas, normofonéticas e sem sopros. Fígado foi palpado a 4 cm do bordo costal direito, não havendo edemas e os pulsos periféricos eram filiformes e simétricos.

Gasometria arterial colhida com máscara de O₂ a 10l/min mostrava: pH 7,46, pCO₂ 27 e pO₂ 29 mmHg, com saturação de hemoglobina de 59,7%. Hemoglobina era de 14,4 g/dl e os leucócitos 17.100, com neutrofilia e desvio à esquerda até metamielócitos. As transaminases eram de 320 (TGO) e 647 (TGP) U/ml e a desidrogenase láctica 1346 U/ml, com bilirrubina total de 1,90, sendo a fração indireta de 1,30 mg%. Uréia, creatinina, eletrólitos e glicemia eram normais. Urinálise mostrou 640.000 leucócitos, 360.000 eritrócitos e 330 cilindros hialinos por ml, além de hemoglobina livre de ++++/4+. Uro e hemoculturas foram estéreis. Sorologias para vírus HIV (ELISA) e hepatite B foram negativas.

O eletrocardiograma mostrava taquicardia sinusal, eixo QRS a +120°, baixa voltagem dos complexos em derivações precordiais com pouca progressão de R em V₁ a V₃, e alteração difusa de repolarização ventricular, mais evidente em região inferior. À radiografia de tórax havia cardiomegalia de +/4+, com aumento do átrio direito, e trama vascular pulmonar uniformemente diminuída. Ao ecodopplercardiograma, os ventrículos eram normais, visualizando-se grande massa de ecogenicidade heterogênea no átrio direito, possivelmente originária do septo interatrial. Cintilografia pulmonar mostrou perfusão normal e presença precoce do radiofármaco em circulação sistêmica indicativa de shunt direito-esquerdo, com proporção estimada em 61%. Com hipótese diagnóstica de tumor atrial direito obstruindo fluxo tricúspide e shunt direito-esquerdo por comunicação interatrial (CIA), foi indicado tratamento cirúrgico.

À toracotomia, havia infiltrado hemorrágico em mediastino superior; visualizava-se tumor com diâmetro de cerca de 6 cm, interessando a parede

do átrio direito, de caso a caso e até o nível do septo interatrial, parcialmente encapsulado, com áreas de necrose e infiltrando a parede do átrio (fig. 1). Após instalação de circulação extracorpórea e hipotermia a 28°C, realizou-se ressecção a mais ampla possível do tumor e de parte da parede do átrio direito, que teve de ser reconstruído com fragmento de pericárdio bovino. Realizou-se também rafia do forame oval, que era pérvio. O pós-operatório transcorreu sem complicações.

O exame histológico da peça mostrou neoplasia maligna constituída por numerosos canais vasculares anastomosantes, revestidos por células fusiformes com intensa atipia e alta taxa mitótica (fig. 2), intensa reticulogênese e positividade imuno-histoquímica para fator VIII. Havia extensas áreas de hemorragia e necrose e acúmulos focais de pigmento hemossiderótico. Foi estabelecido diagnóstico anátomo-patológico de angiossarcoma de moderado grau de malignidade. Havia comprometimento tumoral das margens de ressecção.

O tumor foi estadiado mediante tomografias



Fig. 1 - Aspecto intra-operatório do tumor (tracionado por um fio de reparo)

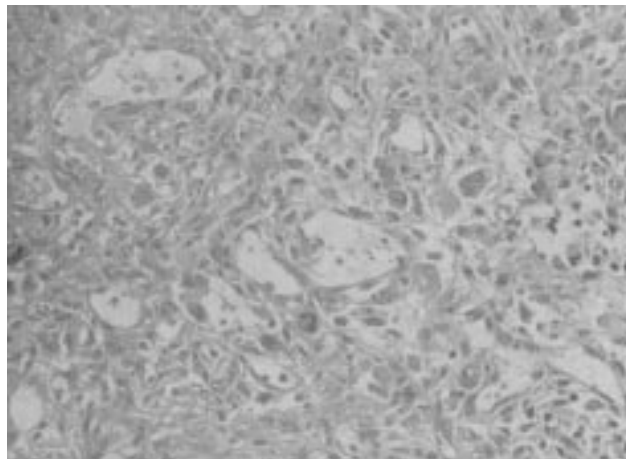


Fig. 2 - Aspecto microscópico, mostrando células com intensa atipia, por vezes formando canais vasculares irregulares (HE, 200 x).

computadorizadas de crânio, tórax e abdome, além de cintilografia óssea, que não evidenciaram doença metastática.

Na 3ª semana de pós-operatório foi iniciada radioterapia, interessando todo o átrio direito e com proteção da medula espinal, utilizando acelerador linear de 9 MeV (fótons); a dose total foi de 5040 cGy, dividida em aplicações diárias de 180 cGy.

A paciente retornou à cidade de origem, persistindo assintomática por mais dois meses, quando voltou ao hospital com cefaléia intensa, alteração de comportamento e dor abdominal. Ecocardiograma não detectou recidiva local, e tomografia computadorizada mostrou metástases tumorais em cérebro e abdome. Hemorragia intraperitoneal maciça foi o determinante imediato da morte, que ocorreu 6 meses após as primeiras manifestações da doença.

À necrópsia, o coração mostrava uma adequada reconstrução do átrio direito com patch de pericárdio bovino e abundante pigmento hemossiderótico em suas margens; não foram encontradas células tumorais no órgão. Numerosas metástases nodulares, vinhosas e abundantemente hemorrágicas, estavam presentes nos pulmões, mesentério, peritônio, medula óssea e fígado. No encéfalo havia lesão metastática única, de 3 cm de diâmetro, na base do lobo frontal direito. As metástases hepáticas chegavam a um diâmetro de até 7,5 cm, erodindo parcialmente a cápsula do órgão. Havia volumoso hemoperitônio, com cerca de 2,5 litros.

Discussão

O quadro apresentado pela paciente, de instalação abrupta e rápida progressão, com congestão venosa sistêmica, dispnéia, dor torácica, tosse, febre, cardiomegalia moderada e alterações pouco específicas do eletrocardiograma, superpõe-se à quase totalidade dos casos de APC descritos na literatura^{3,6}. A cianose foi descrita em 11% dos casos revisados por Glancy, quase sempre associada a síndrome de veia cava superior e/ou metastatização pulmonar⁶; em um caso descrito havia comunicação interatrial tipo ostium secundum associada ao tumor atrial, porém sem hipoxemia concomitante⁷. Hipoxemia por shunt direito-esquerdo conseqüente a defeito do septo interatrial associado a tumor de átrio direito já foi descrita em paciente com mixoma que se herniava para o átrio esquerdo através de uma CIA³; nossa paciente é o primeiro caso de APC em que essa manifestação é relatada. A elevação da pressão em átrio direito, decorrente de obstrução parcial da tricúspide, resultou em desvio de sangue com baixa saturação de oxigênio diretamente para o átrio esquerdo através do forame oval, que é pérvio em cerca de 25% dos adultos³.

Diagnóstico não invasivo e quantificação do shunt direito-esquerdo podem ser obtidos através da cintilografia de câmaras cardíacas; o aparecimento muito precoce do radio-indicador nas câmaras esquerdas e aorta, em relação à contrastação das câmaras direitas, guarda proporção com a magnitude do fluxo do shunt. A curva tempo-atividade de ventrículo esquerdo normalmente mostra um pico único, mas nos casos com shunts ocorre um pico precoce devido ao fluxo anômalo entre câmaras, seguido pelo pico de atividade determinado pelo marcador que circulou através dos pulmões. A avaliação das áreas da curva tempo-atividade sob o primeiro pico e sob ambos permite estimar o fluxo do shunt¹⁰.

A abordagem de tumor cardíaco com uso de circulação extracorpórea foi realizada pela primeira vez em 1955, quando Crafoord e col excisaram um mixoma atrial, apud¹¹. Rossi e col, em 1976, realizaram a primeira ressecção de APC sob perfusão⁷. As ressecções amplas de grandes APC, com reconstrução do átrio com pericárdio bovino, já foram realizadas inclusive em nosso meio¹². Transplante cardíaco já foi realizado para tratamento de tumor irressecável, com bom resultado; tratava-se porém de um histiocitoma, sem potencial de metastização¹³.

Nos pacientes com APC não tratados, a sobrevida é $4,2 \pm 2,2$ meses após o início dos sintomas³. Quimioterapia sem ressecção da massa tumoral resultou em sobrevida de 9 semanas no caso de Stohl e col¹⁴. Potter e col e Bjeregaard e col obtiveram sobrevida de 15 e 17 meses com associação de radio e quimioterapia em tumores irressecáveis^{15,16}. Ressecção total ou parcial do tumor, associada a radio e/ou quimioterapia, resulta em sobrevida de $10,6 \pm 10,3$ meses³, sendo as maiores sobrevidas relatadas de 36 meses, em pacientes tratados com ressecção e radioterapia pós-operatória^{17,18}. Como em nossa paciente, outros casos tratados com remoção do tumor primário seguida de quimioterapia⁷ ou radioterapia local e quimioterapia 15 faleceram por metástases disseminadas, mas sem recorrência da neoplasia no coração. A experiência da Cleveland Clinic¹³ sugere que a radio ou quimioterapia pós-operatórias têm pouco efeito sobre a sobrevida nos tumores malignos primários do coração. No entanto, o comportamento dos APC, com surgimento precoce e disseminado de metástases não detectáveis antes da abordagem cirúrgica, e o possível papel da circulação extracorpórea e da manipulação na disseminação da doença, tem levado autores a sugerir instituição de quimioterapia no pré, intra e pós-operatório, associada a ressecção a mais ampla possível e radioterapia pós-operatória⁷. Para viabilizar esse tipo de tática, resta estabelecer se métodos não-invasivos como a ressonância magnética²⁰ possam vir a permitir uma melhor discriminação dos tumores cardíacos.

cos preliminarmente à abordagem cirúrgica.

Referências

1. Enzinger FM, Weiss SW - Soft Tissue Tumors. 2nd ed. St Louis, CV Mosby. 1988. p. 545-61.
2. McAllister HA - Primary tumors of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol*, 1979; 4: 1-51.
3. Janigan DT, Husain A, Robinson NA - Cardiac angiosarcomas: a review and a case report. *Cancer*, 1986; 57: 852-9.
4. Silver MA, Macher AM, Reichert CM et al - Cardiac involvement by Kaposi's sarcoma in acquired immunodeficiency syndrome. *Am J Cardiol*, 1984; 53: 983-5.
5. Yang HY, Wasielewsh JF, Lee W, Lee E, Paik YK - Angiosarcoma of the heart: ultrastructural study. *Cancer*, 1981; 47: 72-80.
6. Glancy DL, Morales JB, Roberts WC - Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol*, 1968; 21: 413-9.
7. Rossi NP, Kioschos JM, Aschenbrener A, Ehrenhaft JL - Primary angiosarcoma of the heart. *Cancer*, 1976; 37: 891-4.
8. Talley RC, Baldwin BJ, Symbas PN - Right atrial myxoma: Unusual presentation with cyanosis and clubbing. *Am J Med*, 1970; 48: 256-60.
9. Friedman WF - Congenital heart disease in infancy and childhood. In: Braunwald E, ed. - Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 4th ed, Philadelphia, WB Saunders, 1992. p. 906.
10. Treves S - Detection and quantitation of cardiovascular shunts with commonly available radionuclides. *Semin Nuclear Med*, 1980; 10: 16-26.
11. Murphy MC, Sweeney MS, Putnan Jr JB et al - Surgical treatment of cardiac tumors: a 25 year experience. *Ann Thorac Surg*, 1990; 49: 612-8.
12. Castier MB, Pozzan R, Albanesi F, FM, Lacerda PRS, Jazbik W, Gomes F^o JBM - Angiossarcoma de átrio direito: relato de caso. *Arq Bras Cardiol*, 1988; 51: 411-4.
13. Jamieson SW, Gaudiani VA, Reitz BA, Oyer PE, Stinson EB, Shumway NE - Operative treatment of an unresectable tumor of the left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1981; 81: 797-9.
14. Strhol KP - Angiosarcoma of the heart: a case study. *Arch Intern Med*. 1976; 136: 928-9.
15. Potter R, Baumgart P, Greve H, Schnepfer E - Primary angiosarcoma of the heart. *Thorac Cardiovasc Surgeon*, 1989; 37: 374-8.
16. Bjerregaard P, Baandrup U - Hemangioendotheliosarcoma of the heart: diagnosis and treatment. *Br Heart J*, 1979; 42: 734-7.
17. Hager W, Kremer K, Muller W - Angiosarkom des Herzens. *Dtsch Med Wochenschr*, 1970; 95: 680-4.
18. Sorlie DAG, Myhre ESP, Stalsberg H - Angiosarcoma of the heart: unusual presentation and survival after treatment. *Br Heart J*, 1984; 51: 94-7.
19. Bear PA, Moodie DS - Malignant primary cardiac tumors: the Cleveland Clinic experience, 1956 to 1986. *Chest*, 1987; 92: 860-2.
20. Watanabe AT, Teitelbaum GP, Henderson RW, Bradley WG - Magnetic resonance imaging of cardiac sarcomas. *J Thorac Imag*, 1989; 4: 90-2.