

Leiomiossarcoma Atrial Esquerdo

Rosana G. G. Mendes, Paulo Roberto B. Evora, João Alberto Pansani,
Margarida M. F. S. Moraes, José Antonio Mendes, Paulo J. F. Ribeiro
Ribeirão Preto, SP

Homem de 48 anos, submetido à excisão completa de leiomiossarcoma do átrio esquerdo. Portador de um nódulo próximo à glândula supra-renal direita, o tumor cardíaco foi achado casualmente durante exame ecocardiográfico, como parte da investigação cardiológica pré-operatória da cirurgia abdominal, uma vez que apresentava dispnéia aos esforços.

Os leiomiossarcomas cardíacos são muito raros e, na maioria dos casos, constituem-se em achados necros-cópicos casuais. Neste relato são relatados os aspectos diagnósticos, com especial ênfase ao exame ecocardiográfico, bem como os aspectos terapêuticos e prognósticos com base em extensa revisão da literatura.

Leiomyosarcoma of the Left Atrium

A 48-year-old man submitted to surgical excision of a left atrium leiomyosarcoma. The patient had a node close to the right suprarenal gland. The tumor was a casual echocardiographic finding as part of the cardiological investigation, since the patient had shortness breath.

Leiomyosarcomas of the heart are uncommon, and often the diagnosis is performed during postmortem examinations. Methods of diagnosis, specially the echocardiogram, were emphasised. Treatment and prognostic aspects on basis in a wide review of the literature were also emphasised.

Arq Bras Cardiol, volume 63 (n° 6), 497-500, 1994

Os tumores primitivos do coração são raros, com incidência em achados necros-cópicos de 0,001% a 0,28%¹.

Cerca de 75% são benignos, sendo que 50% são mixomas. Os demais 25% são tumores malignos geralmente constituídos por sarcomas e, notadamente, angiossarcomas, rabiomiossarcomas e fibrossarcomas. Menos freqüentes são os casos de teratomas malignos mesoteliomas e linfomas¹⁻³.

Dos 29 casos descritos na literatura, apenas 12 eram portadores do tumor em átrio esquerdo (AK)⁴⁻¹⁵.

Relato do Caso

Homem de 48 anos, branco, encaminhado para avaliação cardiológica pré-operatória para exérese de tumor de supra-renal direita, não produtor de catecolaminas diagnosticado. Há um mês vinha apresentando; dispnéia aos esforço e perda de peso de 10kg em três meses. Ao exame clínico encontrava-se emagrecido pressão arterial de 140/90mmHg, freqüência cardíaca de 80bpm e dor à palpação profunda do hipocôndrio e fossa ilíaca direitos, não se palpando massas abdominais. O eletrocardiograma (ECG) mostrou salvas de extra-sístoles ventriculares e sobrecarga do AE. A tomografia computadorizada tórax foi negativa para lesões metastáticas e o

ecodopplercardiograma evidenciou massa pedunculada em AE, com aspecto de mixoma, a qual não obstruía a valva mitral e nem a via de saída do ventrículo esquerdo (fig. 1). A cineangiocardiografia revelou artérias coronárias normais, porém no retorno venoso da arteriografia pulmonar observou-se grande massa intra-atrial esquerda lobulada e, possivelmente, pedunculada com implantação na parede póstero-lateral sem protrusão através da valva mitral (fig. 2). A arteriografia renal direita revelou artéria renal e intra-renais sem anormalidades, a neoformação vascular em topografia de suprarenal com



Fig. 1 - Ecocardiograma transesofágico: tumor localizado no átrio esquerdo. AE- átrio esquerdo; VE- ventrículo esquerdo; VM- valva mitral.

Hospital do Coração de Ribeirão Preto - Fundação Waldemar B. Pessoa. Ribeirão Preto Correspondência: Paulo Roberto B. Evora

Rua Rui Barbosa, 455/140 - CEP 14015-120 - Ribeirão Preto, SP

Recebido para publicação em 13/6/94

Aceito em 15/8/94



Fig. 2 - Angiocardiografia: presença do tumor (setas) no átrio esquerdo.

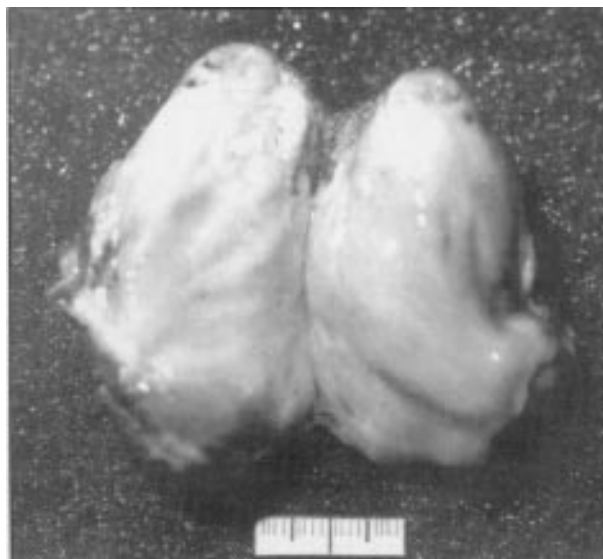


Fig. 4 - O exame macroscópico mostra aspecto liso e brilhante, sugestivo de sarcoma.



Fig. 3 - Aspecto macroscópico do tumor com fibras miocárdicas da parede atrial.

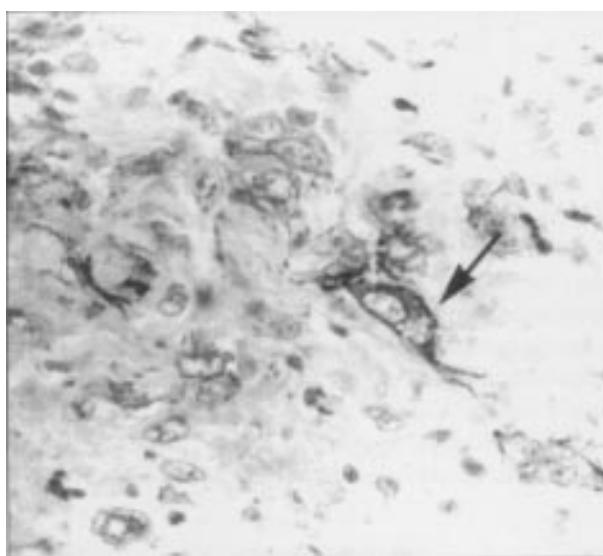


Fig. 5 - Imunohistoquímica: célula neoplásica positiva para actina específica de musculo liso (IA4). Avidina-biotina-peroxidase.

irrigação de ramo emergente da artéria renal principal. Com o diagnóstico de tumores retroperitoneal e atrial esquerdo, programou-se, inicialmente, a cirurgia cardíaca e, em uma segunda oportunidade, a abdominal.

Através de atriotomia esquerda observou-se massa tumoral, ocupando grande parte da cavidade atrial e fixando-se na parede posterior junto da veia do lobo inferior esquerdo, com base de implantação de cerca de 3cm². Pela desproporção de tamanho atrio-tumoral, a exérese foi tecnicamente difícil.

À macroscopia, apresentava massa nodular lobulada, amarelo-acinzentada de consistência elástica, medindo 6,0x4,5x4,0cm e retalho de porção da parede cardíaca (fig. 3 e 4). O exame histológico mostrou tratar-se de uma neoplasia maligna e, com a utilização da técnica de

imuno-histoquímica, foi diagnosticado leiomiossarcoma (fig. 5).

Após 30 dias, realizou-se a ressecção do tumor retroperitoneal, com 9cm de diâmetro, de consistência endurecida, em topografia de glandula supra-renal direita e aderida à veia cava inferior. Realizou-se a ressecção da supra-renal, incluindo a tumoração.

Após 5 meses, foi submetido a quimioterapia com ciclofosfamida, vincristina, farmorubicina e actinomicina D, conforme protocolo de Serviço de Oncologia.

Decorridos 3 meses, voltou a apresentar dispnéia aos grandes esforços e o ecocardiograma revelou massa tumoral agora em átrio direito. Recusou-se a nova cirurgia sendo submetido a tratamento quimioterápico mensal, com uma evolução em torno de um ano desde o diagnóstico e

Tabela I - Amostra da experiência internacional

Instituição	Casuística	Período	Leiomiossarcoma	Localização
Universidade de Minnesota (USA) ¹¹	124	1959-1981	1	?
Mayo Clinic (USA) ⁴	106	1957-1991	2	AE
Texas Heart (USA) ⁹	134	195 -1989	2	AE VE
Hyogo Brain and Heart Center				
Japan ⁵	20	1982-1992	1	?
Shanga, Institute of Cardiovascular Disease				
China ⁶	79	1957-1968	1	?
Armed Force Institute of Pathology	444	Experiênciaglobal	1	?

AE-Átrio esquerdo; VE-ventrículo esquerdo; AP- artéria pulmonar; ?- não consta.

tratamento cirúrgico. Atualmente, tem disseminação tumoral para o mediastino, abdome com compressão de veia cava inferior, além de comprometimento do retroperitônio à direita.

Discussão

Devido a sua raridade, o achado de leiomiossarcoma cardíaco pode ser experiência única para um cirurgião cardíaco¹³. A tabela I mostra a sua incidência em casuísticas publicadas por conceituadas instituições. Ressalte-se que outras grandes séries cirúrgicas de tumores cardíacos, publicadas pela *University of Alabama*¹⁶ e pela *Stanford University*¹⁷, não incluem o leiomiossarcoma. Dos 29 casos de leiomiossarcomas revisados nesse texto, 12 eram localizados no AK, 3 no átrio direito, 5 no ventrículo direito e 2 na artéria pulmonar. Cinco casos foram descritos apenas como leiomiossarcoma cardíaco sem a menção da sua localização.

O diagnóstico dos tumores cardíacos, antes predominante em exames necroscópicos, beneficiou-se, com os avanços de técnicas diagnósticas como angiografia, ecocardiografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética. O ecocardiograma permite, além do diagnóstico, a localização, dimensão, consistência, mobilidade e análise das outras câmaras cardíacas, dados importantes para o planejamento cirúrgico e avaliação prognóstica^{18,19}. Pode ainda evitar o recurso da cineangiocardiorrafia que não é desprovido de inconvenientes: falso-positivos e negativos²⁰, diagnóstico incorreto de estenose pulmonar¹⁸ e mobilização do tumor pela passagem da sonda ou injeção do contraste². No caso de tumores do AE, os inconvenientes da angiografia podem ser minimizados pela injeção na artéria pulmonar, estudando-se a recirculação do contraste, sendo útil ao hemodinamicista a informação prévia do achado ecocardiográfico. A ecocardiografia transtorácica pode perder em sensibilidade na detecção de pequenos tumores. Nestes casos a ecocardiografia transesofágica, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética adquirem maior importância².

A exérese cirúrgica precoce pode permitir cura completa dos tumores cardíacos benignos, evitar a ocorrência de morte súbita, insuficiência cardíaca irreversível e de metástases nos casos dos tumores malignos². A técnica cirúrgica varia conforme a diversidade de apresentação, podendo ser necessária troca valvar e ressecção de parte do miocárdio. A sua fragmentação e embolização podem ocorrer e, por vezes, o diagnóstico é feito pelo exame histológico de êmbolos periféricos. Portanto, deve-se evitar a vigorosa palpação e outras manipulações do coração durante as canulações, até que se inicie a circulação extracorpórea e o clampeamento aórtico. A cardioplegia é importante para evitar a embolização para os pulmões, pois o clampeamento aórtico previna a embolização sistêmica⁹. A abertura do átrio somente após a completa parada cardíaca, é outro detalhe técnico para evitar a embolização. Nos casos de tumores atriais esquerdos, a via de acesso mais comum é a atriotomia esquerda no sulco interatrial, sendo alternativa a via transeptal através de atriotomia direita¹¹. Alguns casos de tumores cardíacos foram tratados, cirurgicamente, pela técnica de autotransplante cardíaco⁹, sendo o próprio transplante cardiopulmonar opção em casos de tumores cardíacos detectados precocemente e sem metástases¹¹.

Até o presente não existe definição de protocolo quimioterápico efetivo para o tratamento de tumores cardíacos malignos, seja como complementação do tratamento cirúrgico, ou como terapia adjuvante. Algum sucesso tem sido obtido com o uso de cobalto e ciclofosfamida¹¹. Alguns protocolos de quimioterapia para o leiomiossarcoma são complexos¹³ e diferem do utilizado neste caso.

O leiomiossarcoma tem prognóstico sombrio a depender de seu diagnóstico precoce e exérese completa do tumor. A radioterapia não é tão mencionada na literatura, ficando a impressão de que a quimioterapia deva ser utilizada como tratamento complementar. Quanto à possibilidade de cura, foi relatado um caso com sobrevida de 20 anos²¹.

Em relação ao caso apresentado, questiona-se se o tumor era primário cardíaco ou metastático do tumor de retroperitônio ou vice-versa. Conforme opinião de colegas patologistas /oncologistas, é provável que o tumor cardíaco era primário com metástase para retroperitônio, levando-se em consideração que os sarcomas em retroperitônio, metastizam-se mais frequentemente para os pulmões e que a metástase isolada para o AE seria muito caprichosa. Se o tumor for realmente originário do coração este é o provável 30º caso descrito e o provável 13º com localização em AE.

Agradecimentos

Aos Drs Antonio Luís Secches, Luís Antonio Finzi Jorge Haddad pela documentação angiocardiorráfica; Jorge René Arévalo e Simone Helena Caixe pela documentação ecocardiográfica; José Carlos Prates pela realização do estudo imunohistoquímico e Paulo César Franco pela

orientação oncológica.

Referência

1. Chommette G, Auriol M, Cabrol C, Tranbaloc P - Les tumeurs malignes primitives du coeur. Étude anatomo-clinique de 12 cas. *Ann Med Interne* 1985; 136: 301-5.
2. Egloff P, Le Métayer P, Roques X, De Mascarel A, Baudet E, Warin JF - Léiomyossarcome du ventricule droit. Rapport d'un cas et revue de la littérature. *Arch Mal Coeur* 1991; 84: 1483-7.
3. Mc Allister HA Jr, Femoglio JJ Jr - Tumors of the cardiovascular system. In: *Atlas of Tumor Pathology*. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology. 1978; 1-20.
4. Tazellar HD, Locke TJ, McGregor CGA - Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. *Mayo Clin Proc* 1992; 67: 957-65.
5. Sugimoto T, Ogawa K, Asada T et al - Surgical treatment of primary cardiac tumors. *J Japan Ass Thorac Surg* 1992; 40: 1847-52.
6. Chen HZ, Jiang L, Rong WH et al - Tumors of the heart. An analysis of 79 cases. *Chin Med J* 1992; 105: 153-8.
7. Fyfe AI, Hucckell VF, Burr LH, Stonier PM - Leiomyossarcoma of the left atrium: case report and review of the literature. *Can J Cardiol* 1991; 7: 193-6.
8. Sutsch G, Jenni R, von Segesser LH, Schneider J - Heart tumors: incidence, distribution, diagnosis. Exemplified by 20.305 echocardiographies. *J Suisse Med* 1991; 621-9.
9. Cooley DA - Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32-Year experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 176-82.
10. Bömer C, Haberbosch W, Hagl S, Mechtshheimer G, Kretschmar U, Hild R - Primary leiomyossarcoma of the right atrium in an adult patient. *Z Kardiol* 1990; 79: 865-9.
11. Molina JE, Edwards JE, Ward HB - Primary cardiac tumors. Experience at the University of Minnesota. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1990; 38: 183-91.
12. Fox JP, Freitas E, McGiffin DC, Firouz-Abade AA, West MJ - Primary leiomyossarcoma of the heart: a rare cause of obstruction of the left ventricle outflow tract. *Aust N Z J Med* 1991; 21: 881-3.
13. Antunes MJ, Vanderdonck KM, Andrade CM, Rebelo LS - Primary cardiac leiomyossarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 999-1001.
14. Segesser LV, Cox J, Gross J et al - Surgery in primary leiomyossarcoma of the heart. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1986; 34: 391-4.
15. Talley JD, Franch RH, Clements SD, Murphy DA, Sewell CW - Primary right ventricular leiomyossarcoma producing outflow tract obstruction. *Am Heart J* 1986; 112: 1335-8.
16. Kirklin JW, Barrat-Boyes B - *Cardiac Surgery*. New York, John Wiley 1986; 1393-407.
17. Dein JR, Frist WH, Stinson EB et al - Primary cardiac neoplasms. Early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1987; 93: 502-11.
18. Larrieu AJ, Jamieson WRE, Tyers GFO et al - Primary cardiac tumors: experience with 25 cases. *J Thorac Surg* 1982; 83: 339-48.
19. Earl Flyke III F, Seward DJB, Edwards WD et al - Primary cardiac tumors; experience with 30 consecutive patients since the introduction of two dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 1465-73.
20. Cherrier F, Cuillieri M - Tumeurs primitives du ventricule droit. À propos de 3 observations. *Ann Cardiol Angeiol* 1973; 22: 473-81.
21. Fine G, Raju BU - Leiomyossarcoma of the heart: a twenty year cure. *Henry Ford Hosp Med J* 1985; 33: 41-4.