

Ruptura Espontânea de Angiossarcoma Atrial Direito e Tamponamento Cardíaco

Ricardo Barros Corso, Nadja Kraychete, Sidnei Nardeli, Rilson Moitinho, Cristiano Ourives, Rosenbert Mamedio da Silva, Ricardo Eloy Pereira

Salvador, BA

O angiossarcoma primário do coração é uma doença rara, de diagnóstico difícil e de prognóstico reservado, frequentemente associado ao hemopericárdio recidivante. Relatamos um caso de uma mulher de 30 anos, portadora de angiossarcoma atrial direito, com ruptura espontânea para a cavidade pericárdica, diagnosticada à toracotomia exploradora de urgência, indicada por tamponamento cardíaco. Trata-se do 8º caso descrito na literatura. São discutidos detalhes clínicos e revisão bibliográfica.

O angiossarcoma é um tumor de origem mesenquimal, correspondendo a cerca de 25% dos tumores malignos do coração. Surge preferencialmente no átrio direito, costuma ocorrer entre a 3ª e a 5ª décadas de vida e se caracteriza pela disseminação local e sistêmica precoces, o que faz restringir a indicação de ressecção cirúrgica a um pequeno número de pacientes. O uso da quimioterapia e da radioterapia coadjuvantes é controverso, devido ao mau prognóstico da doença, com uma expectativa de vida média de 6 meses¹.

A ruptura espontânea do angiossarcoma é raríssima, tendo sido descritos apenas outros sete casos na literatura. Relatamos um caso com esta grave complicação, precedida por derrame pericárdico de repetição, sem suspeita tumoral per-operatória.

É descrita a evolução clínica e feita revisão bibliográfica^{2,3}.

Relato do caso

Mulher de 30 anos, negra, apresentava quadro de queda do estado geral, emagrecimento, febre recorrente diária, há 9 meses, e há 4, começou a queixar-se de dispnéia, quando foi internada no Serviço.

A investigação clínico-laboratorial revelou anemia,

aumento da área cardíaca à radiografia simples de tórax e volumoso derrame pericárdico ao ecocardiograma transtorácico. Demais exames dentro dos limites da normalidade.

Foi submetida à pericardiocentese, com eliminação de 2000 ml de líquido francamente hemorrágico. No mesmo internamento, foi necessária a realização de drenagem pericárdica aberta, devido a formação de novo derrame com repercussão hemodinâmica. A pesquisa laboratorial e citológica do líquido pericárdico não foi conclusiva para qualquer suspeita diagnóstica. Recebeu alta hospitalar com melhora clínica, sem confirmação diagnóstica etiológica, para seguimento e investigação ambulatorial.

Foi reinternada após quatro meses, com importante piora do estado geral e manutenção das queixas anteriores, com predomínio de dispnéia e episódios isolados de hemoptise. Ao exame, encontrava-se bastante descorada, com sinais de insuficiência cardíaca direita descompensada e múltiplos ruídos adventícios em ambos os pulmões. Notava-se sopro sistólico em área mitral e um frêmito precordial discretos.

Os exames laboratoriais revelaram anemia hipocrômica e microcítica, anisocitose, policromatofilia, presença de esquisócitos e de hemácias alvo, plaquetopenia severa, discreta leucocitose, sem desvio para a esquerda, hipoalbuminemia, hipoprotrombinemia, distúrbio generalizado da coagulação, eletrocardiograma com taquicardia sinusal e sobrecarga ventricular direita. Radiografia de tórax com presença de múltiplas imagens nodulares em ambos os pulmões e derrame pleural bilateral. O ecocardiograma transtorácico revelou derrame pericárdico septado moderado, sem outros achados intracardíacos.

Houve deterioração cardiopulmonar dois dias após a admissão, quando foi encaminhada à UTI. Novo ecocardiograma transtorácico com aumento do volume do derrame e sinais de tamponamento cardíaco. Foi encaminhada para drenagem pericárdica aberta sob anestesia geral. Apresentou instabilidade hemodinâmica desde a indução anestésica, e volumosa hemorragia após a abertura do pericárdio pela incisão subxifoidéa, seguida de choque hipovolêmico. Realizou-se imediata esternotomia mediana, com prolongamento da

Serviço de Cirurgia Cardíaca Cardiocirúrgica, Serviço de Cardiologia Clínica Cardiointensiva, Hospital Santa Izabel da Santa Casa de Misericórdia.

Correspondência: Ricardo Barros Corso - Rua Altino Serberto de Barros, 345/1302; Cep 41810-570 - Salvador, BA - E-mail: ricardocorso@ig.com.br.

Recebido para publicação em 8/11/02

Aceito em 20/1/2003

primeira incisão, seguida de pericardiotomia longitudinal, identificando-se uma ruptura da parede livre do átrio direito, com cerca de 3x3cm, próximo a sua junção com a veia cava superior, sobre área de tecido “tumoral” necrótico, que comprometia quase toda a extensão atrial, havia também múltiplos implantes pericárdicos com o mesmo aspecto. Procedeu-se a rafia da ruptura sob pinçamento temporário das veias cavas, reposição volêmica maciça e ressuscitação cardiorespiratória. Após recuperação transitória dos sinais vitais, cursou com choque refratário e veio a falecer (fig.1).

A inspeção intracardíaca revelou extenso comprometimento tumoral com a mesma espessura da parede, em quase toda a extensão do átrio direito e septo interatrial, valvas e demais câmaras cardíacas sem outras particularidades.

Procedeu-se a abertura das cavidades pleurais para a realização de biópsia pulmonar, onde se identificaram múltiplos implantes subpleurais de aspecto hemorrágico em ambos os pulmões, além de derrame pleural hemorrágico volumoso bilateral.

O estudo histopatológico revelou angiossarcoma disseminado, com comprometimento do coração, pericárdio e pulmões (fig.2).

Discussão

O tumor primário do coração é bastante raro, com uma incidência de 0,0017% em levantamento de autópsias relatado pela Associação Médica Americana. As metástases cardíacas são 20 a 40 vezes mais frequentes que o tumor primário. Apenas 25% dos tumores cardíacos são malignos, sendo sarcomas em sua maioria. O angiossarcoma corresponde a 25-30% desses tumores. Dentre os 24 casos relatados por Donsbeck e cols., com confirmação imunohistoquímica, 9 eram sarcomas indiferenciados, 6 angiossarcomas, 6 leiomiomas e 3 outros⁴.

O angiossarcoma já foi denominado: hemangiossarcoma, hemangioendotelioma, hemangioendotelioma maligno,

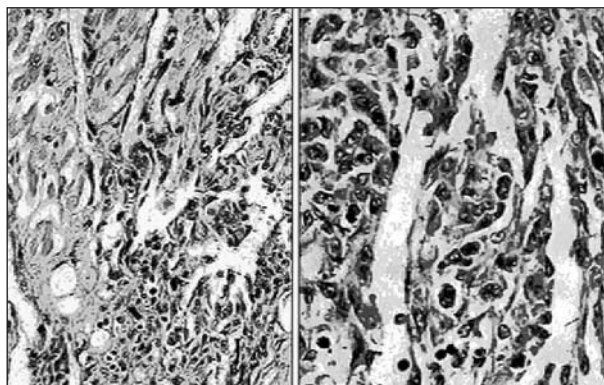


Fig. 2 - Cortes histológicas de fragmento miocárdico corado por hematoxilina e eosina. Presença de células fusiformes, de núcleos vesiculosos atípicos, delimitando estruturas vasculares fendiformes, características do angiossarcoma.

sarcoma angioendotelial, hemangioendotelioma, hemangioma maligno e hemangioendotelioblastoma.

Considera-se o angiossarcoma primário do coração quando não há história ou evidência concomitante de tumor em partes moles, osso ou tecido celular subcutâneo. Em série de 366 casos, originava-se do coração e/ou grandes vasos, em 3% deles. Compromete quase que exclusivamente o átrio direito e já foi descrito nas demais câmaras cardíacas^{5,6}.

Os sintomas resultantes dos tumores primários do coração costumam ser tardios e estão mais relacionados à sua localização do que ao seu tipo histológico, o que dificulta seu diagnóstico precoce, comprometendo a eficácia do tratamento. A infiltração do miocárdio pelo tumor desencadeia arritmias e raramente distúrbios de condução. O comprometimento da contratilidade miocárdica pode simular miocardiopatia hipertrófica, restritiva ou dilatada. A hipertensão arterial pulmonar secundária à embolia tumoral de repetição e a compressão da via de saída do ventrículo direito podem desencadear insuficiência cardíaca direita.

O angiossarcoma apresenta um crescimento rápido, geralmente na espessura da parede miocárdica, dificultando o diagnóstico pelos diferentes métodos de imagem, e caracterizando-se pela friabilidade e tendência ao sangramento. Está associado, com frequência, ao derrame pericárdico e ao tamponamento cardíaco. A ruptura miocárdica por infiltração tumoral e necrose da parede podem ocorrer raramente, sendo o hemopericárdio multi-septado o achado ecocardiográfico mais frequente, nos poucos casos já descritos^{2,6}.

Os sintomas resultantes do comprometimento cardíaco mecânico são usualmente precedidos em semanas ou meses por mal estar, febre, emagrecimento, fraqueza e anemia. Dispnéia, tosse produtiva e hemoptise sugerem metastatização pulmonar. As metástases são mais frequentes para pericárdio, pulmões, linfonodos mediastinais e vértebras e estão presentes em 66 a 89% dos pacientes no momento do diagnóstico^{7,8}.

O diagnóstico do angiossarcoma costuma ser difícil e tardio, apesar dos diferentes métodos já empregados. Muitos casos são confirmados apenas à toracotomia, para o tratamento de derrame pericárdico de repetição, ou à ne

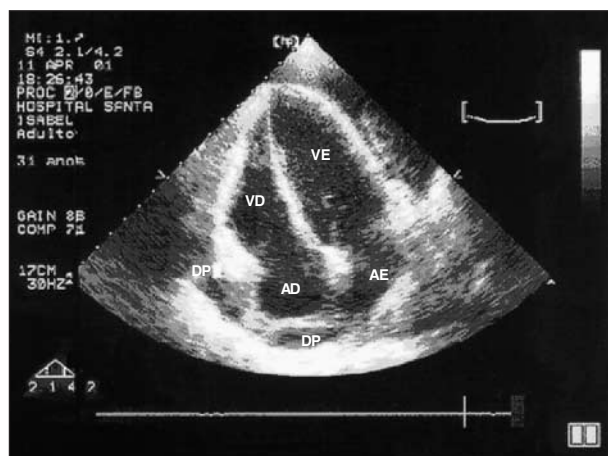


Fig. 1 - Imagem ecocardiográfica transtorácica de volumoso derrame pericárdico, com septações e sinais de tamponamento cardíaco. Vd - ventrículo direito; Ve - ventrículo esquerdo; ae - átrio esquerdo; ad - átrio direito; dp - derrame pericárdico.

crópsia. O ecocardiograma é o método mais utilizado, sendo preferida a técnica transesofágica. A presença de fístula cavitário-pericárdica em casos de ruptura cardíaca já foi identificada por esse método².

Os pacientes que apresentam a forma tumoral podem ter o diagnóstico sugerido pela tomografia computadorizada ou ressonância nuclear magnética. É desaconselhável a indicação de biópsia miocárdica por qualquer método, devido à friabilidade característica do angiossarcoma e à sua predisposição à hemorragia⁶.

O tratamento é controverso pela regra do mal prognóstico na maioria dos pacientes. É indicada a exérese cirúrgica sempre que não houver evidência de metástases e que a ressecção miocárdica seja corrigível⁹.

A quimioterapia e a radioterapia podem ser indicadas de forma coadjuvante ou como terapêutica preferencial, havendo frequentemente limitação do seu uso, pela precarie-

dade física em que se encontra o paciente. O prognóstico é de seis a nove meses de vida, independentemente do tratamento empregado. Nakamichi e cols.¹⁰ descreveram um caso com diagnóstico de angiossarcoma cardíaco aos oito anos de idade, tratado de forma intensiva e multidisciplinar por dois anos e em ótimas condições de vida após 53 meses do diagnóstico. O transplante cardíaco já foi realizado em casos de diagnóstico mais precoce e favorável, tendo como limitante o uso das drogas imunossupressoras, o que predispõe à recidiva tumoral e metastática. A cardiomioplastia é uma alternativa cirúrgica, quando a ressecção ventricular parcial for necessária.

O angiossarcoma cardíaco primário deve ser considerado no diagnóstico diferencial do hemopericárdio recidivante e a septação do derrame, como este caso, é sugestiva da ruptura de parede livre.

Referências

1. Frota FJD, Luchese FA, Leães P, Valente LA, Vieira MS, Blacher C. Angiossarcoma cardíaco primário: um dilema terapêutico. *Arq Bras Cardiol* 2002;78:586-8.
2. Ohri SK, Nihoyannopoulos P, Taylor KM, Keogh BE. Angiosarcoma of the heart causing cardiac rupture: a cause of hemopericardium. *Ann Thorac Surg* 1993;55:525-8.
3. Mukohara N, Tobe S, Azami T. Angiosarcoma causing cardiac rupture. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49:516-8.
4. Donsbeck AV, Ranchere D, Coindre JM, Le Gall F, Cordier JF, Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology* 1999;34:295-304.
5. Herrmann MA, Shakern RA, Edwards WD, Shub C, Schaff HV. Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of six cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:655-65.
6. Oshima K, Ohtaki A, Motoi K, et al. Primary cardiac angiosarcoma associated with cardiac tamponade. *Jpn Circ J* 1999;63:822-4.
7. Biniwale RM, Pathare HP, Aggrawal N, Tendolkar AG, Deshpande J, Sivaraman A. Cardiac sarcomas: is tumor debulking justifiable therapy? *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 1999;7:52-5.
8. Shapiro S, Scott J, Kaufman K. Metastatic cardiac angiosarcoma of the cervical spine: case report. *Spine* 1999;24:1156-9.
9. Mcfadden PM, Ochsner JL. Atrial replacement and tricuspid valve reconstruction after angiosarcoma resection. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1164-6.
10. Nakamichi T, Fukuda T, Suzuki T, Kaneko T, Morikawa Y. Primary cardiac angiosarcoma: 53 months' survival after multidisciplinary therapy. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1160-1.