

# Diagnóstico Errôneo de Angiossarcoma Cardíaco na Era COVID-19

Misdiagnosis of a Cardiac Angiosarcoma During the COVID-19 Pandemic

Arash Amin,<sup>1</sup> Zohreh Taheri,<sup>1</sup> Mahshid Hesami,<sup>2</sup> Azin Alizahehasl,<sup>2</sup> Zeinab Norouzi,<sup>2</sup> Nasibeh Mohammadi<sup>3</sup>

Lorestan Heart Center (Madani hospital), Lorestan University of Medical Sciences (LUMS),<sup>1</sup> Khorram-abad – Irã

Cardio-Oncology Research Center, Rajaie Cardiovascular, Medical & Research Center, Iran University of Medical Science (IUMS),<sup>2</sup> Tehran – Irã

Mousavi Hospital, Zanjan University of Medical Sciences (ZUMS),<sup>3</sup> Zanjan – Irã

## Resumo

Os últimos meses de 2019 foram marcados pelo surgimento de uma nova pandemia, denominada “COVID-19”. Desde então, essa infecção e suas complicações têm sido a prioridade de profissionais de saúde, com muitos sintomas atribuídos às suas apresentações precoces e tardias. Até o momento, outras doenças, mesmo em situações fatais, têm sido negligenciadas ou diagnosticadas incorretamente devido à atribuição dos sintomas do paciente à presença da infecção por COVID-19.

Apresentamos aqui um caso de angiossarcoma cardíaco, em um menino que, cerca de 2 meses antes, havia sido infectado com COVID-19. Dado o histórico de infecção, a abordagem inicial foi o manejo da miopericardite pós-COVID-19. No entanto, o quadro do paciente piorou, exigindo reavaliação por multimodalidades com maior precisão. Por fim, o paciente foi diagnosticado com um tumor cardíaco.

Este artigo procura enfatizar a importância da atenção a outras doenças e condições fatais na era COVID-19, com ênfase em evitar diagnósticos incorretos de outras doenças.

## Introdução

Aproximadamente 90% dos tumores cardíacos são benignos e apenas alguns são malignos.<sup>1</sup> A maioria dos tumores cardíacos malignos são sarcomas, incluindo o angiossarcoma.<sup>2</sup> O angiossarcoma pode estar presente em qualquer idade, embora os pacientes geralmente tenham entre 40 e 50 anos.<sup>3</sup> Este tumor, cuja origem é comumente o átrio direito (AD),<sup>4</sup> pode ser totalmente assintomático, sendo frequentemente detectado de forma não intencional. Além disso, os pacientes podem apresentar dispneia, desconforto torácico, arritmia, derrame pericárdico (DP), tamponamento, insuficiência cardíaca (IC), pré-síncope ou síncope, sintomas constitucionais e eventos tromboembólicos. Um ecocardiograma mostrou uma massa heterogênea com áreas hemorrágicas ou

necróticas. O prognóstico do angiossarcoma primário é ruim, mesmo com ressecção cirúrgica completa.<sup>5</sup>

Um novo coronavírus chamado “COVID-19” tem se alastrado pelo mundo desde o final de 2019 e início de 2020.<sup>6</sup> Até o momento, outras doenças, mesmo em situações fatais, têm sido negligenciadas ou diagnosticadas incorretamente devido à atribuição dos sintomas do paciente à presença da infecção por COVID-19. Este artigo apresenta um caso de angiossarcoma cardíaco em um menino que recebeu um diagnóstico inadequado de complicação dessa infecção.

## Relato de Caso

Um menino de 17 anos com histórico de infecção por COVID-19 dois meses antes apresentou palpitações paroxísticas, dispneia e fadiga que duraram duas semanas. Além disso, paciente referia dor torácica pleurítica localizada em hemitórax direito e hiperidrose.

Ao exame físico, o paciente apresentava aparência geral pálida, com pressão arterial de 95/65 mmHg, frequência cardíaca de 190 batimentos por minuto, frequência respiratória de 24 respirações por minuto e temperatura corporal de 38,6 °C. Um eletrocardiograma (ECG) revelou taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) (Figura 1A),

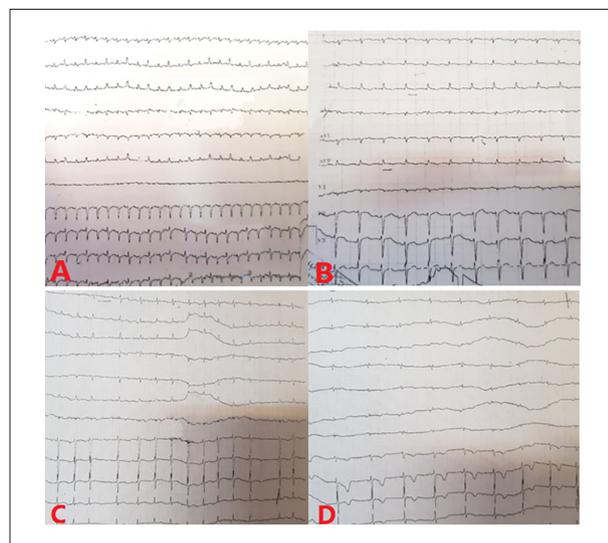


Figura 1 – As imagens mostram em A) complexos QRS de baixa tensão e TVPS com alternância elétrica, B) taquicardia sinusal com supradesnível ST inferior, C) ritmo de FA e D) complexos QRS de baixa tensão, ritmo atrial baixo (bradicardia) e alterações significativas de ST-T em V1-V3. TPSV: taquicardia supraventricular paroxística; FA: fibrilação atrial.

## Palavras-chave

Erro de Diagnóstico; Angiossarcoma/cirurgia; Neoplasias Cardíacas; COVID-19/infecção; Imagem Multimodal/métodos; Diagnóstico por Imagem/métodos

Correspondência: Zeinab Norouzi •

Rajaie Cardiovascular Medical and Research Center - Hashemi Rafsanjani

Highway, Valiasr Avenue, Tehran – Irã

E-mail: zeinab.norouzi.md@gmail.com

Artigo recebido em 08/10/2022, revisado em 06/02/2023, aceito em 05/04/2023

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20220501>

posteriormente tratada com injeção de adenosina. Exames laboratoriais demonstraram anemia, leucocitose e níveis elevados de reagentes de fase aguda (Tabela 1). O ecocardiograma transtorácico (ETT) mostrou fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 55%, pressão arterial pulmonar de 40 mmHg e DP leve a moderado.

O paciente foi admitido com o diagnóstico inicial de miopericardite devido a uma infecção por COVID-19. Durante a internação, sua arritmia refratária (Figura 1: B, C e D) induziram a administração de outras medicações, incluindo verapamil. Uma avaliação mais aprofundada indicou anemia persistente e leucocitose exacerbada em medições seriadas. A contagem inicial de leucócitos (WBC) foi de 21.900 células/mm<sup>3</sup>, aumentando para 38.800 células/mm<sup>3</sup> durante a internação. Outro ETT revelou

massa extracardíaca invadindo o AD (Figura 2). Posteriormente, uma ressonância magnética cardiovascular (RMC) mostrou uma grande massa pericárdica com diâmetro máximo de 77 × 62 mm ao redor da parte distal da veia cava superior (VCS). A RMC também evidenciou o estreitamento da VCS pelo efeito compressivo do tumor (Figura 3) e uma consolidação pleural de 21,7 × 13,3 mm no lobo superior do pulmão esquerdo (Figura 4). A massa apresentava-se homogeneamente isointensa em relação ao miocárdio normal, altamente suspeita de angiossarcoma. O paciente foi encaminhado para nova avaliação. Uma vez confirmado o diagnóstico, o plano de tratamento foi definido. Por fim, o paciente foi submetido a uma cirurgia cardíaca e o tumor foi ressecado. O estudo anatomopatológico confirmou o diagnóstico (Figura 5), e um plano de tratamento adicional e acompanhamento foram considerados (Figura 6).

**Tabela 1 – Resultados dos exames laboratoriais iniciais do paciente**

21900 cmm: WBC
70%: PMN
Linf.: 5%
Banda: 25%
AST: 18 U/L
ALT: 20 U/L
ALP: 478 U/L
T Bil: 0,6 µmol/L
D Bil: 0,24 µmol/L
Hb: 9,9 g/dl
Hct: 33,1 L/L
RBC: 4130 milhões/mm <sup>3</sup>
VCM: 80,1µm <sup>3</sup>
HCM: 24 pg/célula
CHCM: 29,9 pg/célula
B/C x 2: Negativo
U/A: Normal
U/C: Negativo
Plt: 54500/µl
Troponina: 0,03 ng/ml
Ferritina: 889 µg/l
VHS: 74 mm/h
+: PCR

WBC: leucócitos; PMN: polimorfonuclear; Linf.: linfócitos; Banda: neutrófilos de banda; Hb: hemoglobina; Hct: hematócrito; RBC: hemácias; VCM: volume corpuscular médio; HCM: hemoglobina corpuscular média; CHCM: concentração média de hemoglobina corpuscular; Plt: teste de contagem de plaquetas; AST: aspartato aminotransferase; ALT: alanina transaminase; ALP: fosfatase alcalina; T Bil: bilirrubina total; D Bil: bilirrubina direta; B/C: hemocultura; U/A: urinálise; U/C: cultura de urina; VHS: velocidade de hemossedimentação; PCR: proteína C reativa; cmm: células por milímetro cúbico; g/dl: gramas por decilitro; L/L: litro de células por litro de sangue; milhão/mm<sup>3</sup>: milhões por milímetro cúbico; µm<sup>3</sup>: microns cúbicos; pg/célula: picogramas por célula; µl: microlitro; U/L: unidades por litro; µmol/L: micromol por litro; ng/ml: nanogramas por mililitro; µg/l: microgramas por litro; mm/h: milímetros por hora.

## Discussão

O angiossarcoma cardíaco primário constitui o tipo mais comum de tumor cardíaco maligno.<sup>6</sup> Os homens têm maior probabilidade de desenvolver esse tipo de tumor,<sup>7</sup> especialmente na faixa dos 50 anos.<sup>3</sup> Nosso paciente era um menino de 17 anos, sendo muito mais jovem do que a idade esperada.

O padrão do angiossarcoma cardíaco primário pode ser esporádico ou familiar, sendo a taxa de sobrevivência significativamente menor em pacientes com o padrão familiar.<sup>8</sup> Nosso paciente não tinha histórico de avaliação genética, nem relatou história familiar de doença semelhante. Recomendamos que a família imediata desse grupo de pacientes seja submetida a avaliação médica e genética.

O sítio mais comum de angiossarcoma é o AD.<sup>4</sup> Hirai et al.,<sup>9</sup> relataram um caso de oclusão da artéria coronária pelo efeito compressivo de um angiossarcoma cardíaco, que trataram com sucesso por meio de intervenção coronária percutânea (PCI). O angiossarcoma de nosso paciente se manifestou como uma massa extracardíaca, invadindo o AD e exercendo efeito de compressão sobre a parte distal da VCS, resultando em estreitamento severo deste vaso.

Pacientes com angiossarcoma podem apresentar dispneia, desconforto torácico, DP, tamponamento, IC, pré-síncope, síncope, sintomas constitucionais e eventos tromboembólicos.<sup>5</sup> Os sintomas iniciais do nosso paciente foram fadiga, hiperidrose, palpitações paroxísticas e dor torácica pleurítica no hemitórax direito. Cerqueira et al.,<sup>10</sup> descreveram um caso de angiossarcoma volumoso em ventrículo direito (VD) com apresentação inicial de hiporexia e IC.

O sistema condutivo pode ser lesado pela infiltração tumoral, gerando taquiarritmia ou bradiarritmia.<sup>11</sup> O primeiro caso de angiossarcoma cardíaco com apresentação inicial de taquicardia atrial incessante foi relatado por Nguyen et al.,<sup>12</sup> em 2021. Em nosso paciente, a invasão tumoral do sistema condutivo pode ter levado à TPSV refratária, taquicardia sinusal e fibrilação atrial. Até onde sabemos, essa apresentação com diferentes arritmias não é frequente em pacientes com angiossarcoma.

Em pacientes com angiossarcoma, os sinais vitais e mesmo o ECG podem se apresentar como normais; no entanto,

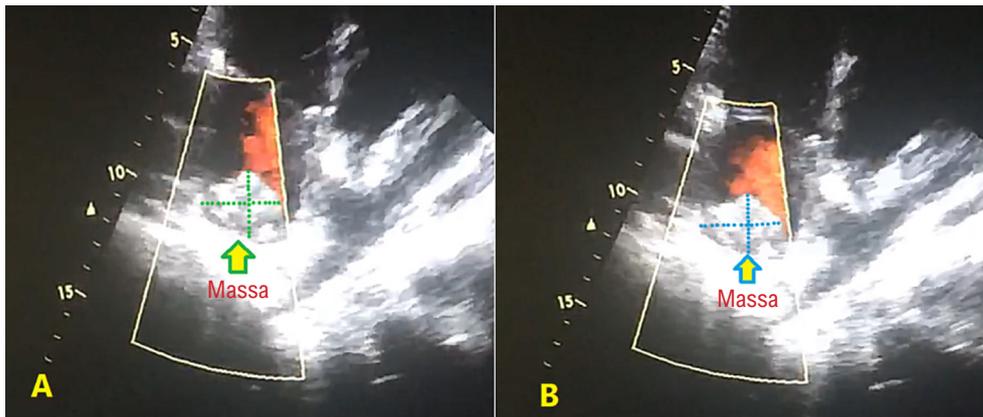


Figura 2 – ETT por Doppler colorido, evidenciando uma massa extracardiaca invadindo o AD e exercendo efeitos compressivos sobre a parte distal da VCS. ETT: ecocardiograma transtorácico; AD: átrio direito; VCS: veia cava superior.

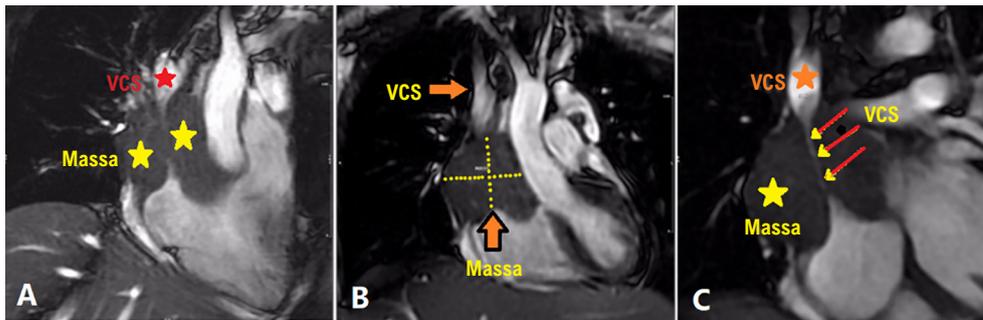


Figura 3 – As imagens A) e B) mostram uma massa intrapericárdica circundando a parte distal da VCS, com invasão mínima da massa até a borda superior do AD, e a imagem C) mostra o tumor e o estreitamento acentuado da VCS. VCS: veia cava superior; AD: átrio direito.

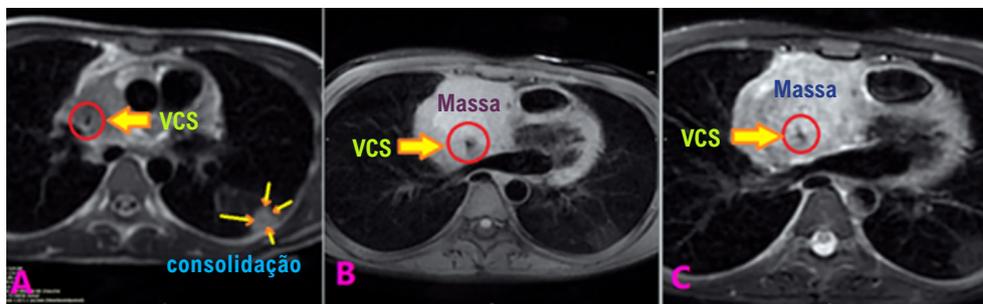
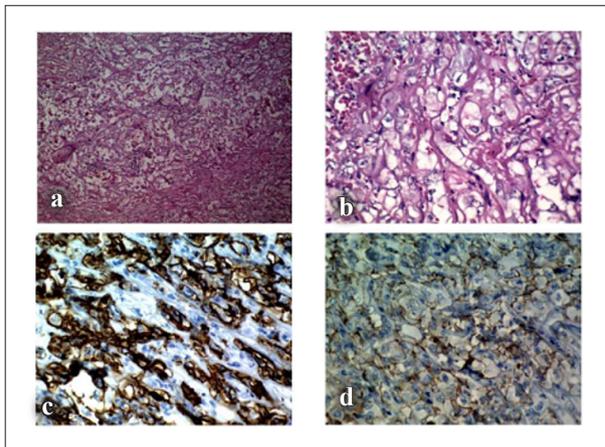


Figura 4 – A imagem A) mostra a ressonância magnética cardiovascular com consolidação de base pleural no lobo superior do pulmão esquerdo e estreitamento acentuado da VCS, e as imagens B) e C) ilustram o tumor e o estreitamento acentuado da VCS. VCS: veia cava superior.

radiografias de tórax (RXT) e ecocardiogramas podem visualizar DP e abaulamento tumoral.<sup>13</sup> Luo et al.,<sup>14</sup> relataram um caso de angiossarcoma no apêndice atrial direito, diagnosticado por ecocardiograma transesofágico. O DP do nosso paciente foi diagnosticado no primeiro ETT, mas o tumor não foi localizado. Diagnosticar angiossarcoma apenas por ETT não é fácil; portanto, é essencial focar em todas as câmaras cardíacas.

Nosso paciente tinha um histórico recente de infecção por COVID-19 e estava em estado crítico. Conseqüentemente, o foco inicial foi o diagnóstico das possíveis complicações da infecção, o que levou à desatenção a outros aspectos do ETT após a observação do DP. A ineficácia do tratamento do paciente e a exacerbação subsequente de sua condição exigiram uma reavaliação.



**Figura 5** – O exame microscópico (a e b) mostra espaços vasculares arborizados revestidos por células epitelioides pleomórficas e múltiplos espaços capilares com células endoteliais atípicas. Espaços vasculares anastomosados, extravasamento de hemácias, necrose maciça e mitoses frequentes estão presentes. Na coloração imunohistoquímica, as células tumorais foram positivas para CD34(c) e CD31(d) e negativas para CK, WT1, Calretinina e D2-4 (não mostrado).

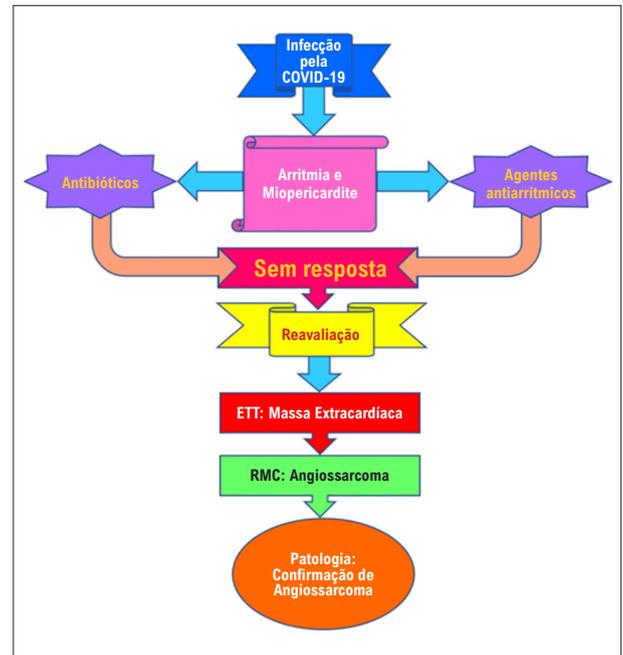
Por fim, no segundo ETT realizado por outro operador, a massa foi identificada.

A tomografia computadorizada (TC) pode conferir dados adicionais sobre o tumor e desempenhar um papel significativo no diagnóstico de metástases.<sup>15</sup> A RMC é mais valiosa para estudar anormalidades dos tecidos moles e descartar outras patologias, incluindo trombose.<sup>16</sup> Em nosso caso, a RMC ajudou a confirmar o diagnóstico descrevendo as características do tumor e sua metástase para o lobo superior do pulmão esquerdo. Os pulmões são o órgão mais comumente metastatizado pelo angiossarcoma. Além disso, o envolvimento tumoral pode ocorrer em outros sítios, como linfonodos, fígado, ossos, baço e glândulas adrenais.<sup>17</sup>

Nosso caso mostra que o diagnóstico de uma suspeita de angiossarcoma requer um ecocardiograma, além de uma anamnese abrangente. No entanto, a RXT, a TC e a RMC podem ajudar a estabelecer um diagnóstico preciso. Arktout et al.,<sup>18</sup> relataram um caso de malignidade cardíaca em um homem jovem com dor torácica no hemitórax direito e enfatizaram a importância da imagem multimodal no diagnóstico de tais tumores.

O primeiro passo no diagnóstico e tratamento de pacientes jovens com sintomas cardíacos na era COVID-19 deve ser a atenção adequada aos sintomas e a anamnese detalhada. A dispnéia persistente e o desconforto torácico sem origem específica em pacientes jovens podem nos levar ao diagnóstico de tumor.<sup>19</sup> No entanto, tumores cardíacos também devem ser considerados em pacientes idosos. Linfeng et al.,<sup>20</sup> descreveram um homem de 65 anos com quadro de dispnéia indeterminada, desconforto torácico, tontura e fraqueza em membros inferiores, finalmente diagnosticado como angiossarcoma.

Nosso paciente foi inicialmente diagnosticado erroneamente devido à anamnese incompleta e uso inadequado das modalidades de imagem disponíveis na primeira avaliação.



**Figura 6** – A linha do tempo da apresentação e tratamento do paciente. ETT: ecocardiograma transtorácico; RMC: ressonância magnética cardiovascular.

Sua história recente de infecção por COVID-19 levou ao primeiro diagnóstico de miopericardite pós-COVID-19. No entanto, sua condição de piora exigiu avaliação adicional por RMC e ETT, o que ajudou a estabelecer o diagnóstico adequado. Na era COVID-19, outras doenças, e até mesmo condições com risco à vida, como doenças cardiovasculares, parecem ter sido ignoradas ou subestimadas.

Para concluirmos, a infecção por COVID-19 não deve ser motivo para diagnósticos incorretos ou adiamento de processos diagnósticos e terapêuticos relativos a outras doenças. Na realidade, as abordagens consagradas devem ser continuadas, embora com a devida atenção aos protocolos de proteção do COVID-19.

### Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Amin A, Taheri Z, Hesami M; Análise e interpretação dos dados: Amin A, Mohammadi N; Redação do manuscrito: Norouzi Z; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Alizahasl A.

### Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

### Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

### Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

### Aprovação ética e consentimento informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Lorestan University of Medical Sciences sob o número de protocolo IR.LUMS.REC.1402.094. Todos os procedimentos

envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

### Referências

1. Tamin SS, Maleszewski JJ, Scott CG, Khan SK, Edwards WD, Bruce CJ, et al. Prognostic and bioepidemiologic implications of papillary fibroelastomas. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(22):2420-9. doi: 10.1016/j.jacc.2015.03.569.
2. Bussani R, Castrichini M, Restivo L, Fabris E, Porcari A, Ferro F, et al. Cardiac tumors: diagnosis, prognosis, and treatment. *Curr Cardiol Rep*. 2020;22(12):169. doi: 10.1007/s11886-020-01420-z.
3. Araoz PA, Mulvagh SL, Tazelaar HD, Julsrud PR, Breen JF. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics*. 2000;20(5):1303-19. doi: 10.1148/radiographics.20.5.g00se121303.
4. Ferguson ER, Walsh GL. Sarcomas of the heart and great vessels. In: Pollock RE, ed. *Soft Tissue Sarcomas*. Hamilton: CB Decker Inc; 2002. p: 155-60 ISBN-10:155009128X
5. Valenzuela NJ, Lucas E, Velloso Netto N, Conceição LV, Estrada MP, Liberska MR, et al. Pediatric cardiac tumors. Echocardiographic imaging features. A Pictorial review. *Authorea*. March 31, 2022. Doi:10.22541/au.164873339.94776704/v1
6. Zhou P, Yang XL, Wang XG, Hu B, Zhang L, Zhang W, et al. A pneumonia outbreak associated with a new coronavirus of probable bat origin. *Nature*. 2020;579(7798):270-3. Doi: 10.1038/s41586-020-2012-7
7. Antonuzzo L, Rotella V, Mazzoni F, Doni L, Bianchini D, Garbini F, et al. Primary cardiac angiosarcoma: a fatal disease. *Case Rep Med*. 2009;591512. Doi: 10.1155/2009/591512.
8. Keeling IP, Ploner F, Rigler B. Familial Cardiac Angiosarcoma. *Ann Thorac Surg*. 2006;82(4):1570-6. Doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.03.006.
9. Hirai T, Miwa K, Furusho H, Yasuda T. Coronary intervention for severe stenosis in the ostial right coronary artery with cardiac angiosarcoma: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2022; 6(1):ytab505. Doi:10.1093/ehjcr/ytab505.
10. Batista Filho LA, Coimbra MR, Almeida WG, Freitas DL. Huge right ventricular mass in a 25-year-old male patient. *Cardiovasc Metab Sci*. 2022;33(1):32-5. Doi: 10.35366/104036.
11. Siroky G, Gold A, Tang D, Alam A, Simon M, Huang M, et al. Left Pericardiophrenic Vein Pacing for Tachy-Brady Syndrome Due to an Obstructing Cardiac Angiosarcoma. *JACC Case Rep*. 2020;2(11):1771-5. Doi: 10.1016/j.jaccas.2020.07.013.
12. Nguyen HL, Do D, Han JK, Boyle N, Lewis M, Feliciano Z. Incessant Atrial Tachycardia as First Presentation of Cardiac Angiosarcoma. *JACC Case Rep*. 2021;3(4):619-24. Doi: 10.1016/j.jaccas.2021.02.019.
13. Davis E, Saleh M, Soufi M, et al. A rare case of primary cardiac angiosarcoma presenting with recurrent pleural effusion. A multimodality imaging approach. *J Am Coll Cardiol*. 2022; 79(9-Supplement):3028.
14. Luo L, Zhao W, Wang Y, Liu K. Cardiac angiosarcoma: A case report and review of the literature. *Echocardiography*. 2021;38(12):2083-90. Doi: 10.1111/echo.15221.
15. Tang KS, Shang QL, Zhou QC, Zhou JW, She XL, Zhang M. Primary Cardiac Angiosarcoma with Spontaneous Ruptures of the Right Atrium and Right Coronary Artery. *Echocardiography*. 2013;30(6):e156-60. Doi: 10.1111/echo.12176.
16. Riles EG, Gupta S, Wang DD, Tobin K. Primary cardiac angiosarcoma: A diagnostic challenge in a young man with recurrent pericardial effusions. *Exp Clin Cardiol*. 2012;17(1):39-42. PMID: 23204900.
17. Butany J, Yu W. Cardiac angiosarcoma: two cases and a review of the literature. *Can J Cardiol*. 2000;16(2):197-205. PMID: 10694590
18. Arktout S, Nicaise N, Hoton D. A rare case of multimetastatic cardiac angiosarcoma. *Radiology Case Reports*. 2020;15(8):1271-4. Doi: 10.1016/j.radcr.2020.05.051
19. Gonçalves I, Nunes C, Vieira C, Freitas D, Pinto L. Primary Cardiac Angiosarcoma: A Rare and Fatal Diagnosis. *Cureus*. 2021;13(12):e20816. Doi: 10.7759/cureus.20816
20. Linfeng Q, Xingjie X, Henry D, Zhedong W, Hongfei X, Haige Z. Cardiac angiosarcoma: A case report and review of current treatment. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(49):e18193. Doi:10.1097/MD.00000000000018193.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons