

Diagnóstico de uma Massa Cardíaca – A Propósito de um Caso [20]

ANA GALRINHO*, DANIEL FERREIRA**, JOSÉ LOUREIRO*, FÁTIMA TERRAS*, SALETTE SILVA***,
RAFAEL FERREIRA****

Hospital Fernando Fonseca – Serviço de Cardiologia

Rev Port Cardiol 2000; 19 (2):243-248

RESUMO

Os autores descrevem um caso de derrame pericárdico recidivante com evolução pouco comum, associado a uma massa de aspecto raro, filamentososa, no interior da aurícula direita e em que apesar dos vários métodos complementares de diagnóstico utilizados como ecocardiografia transesofágica e ressonância magnética, não se conseguiu efectuar o diagnóstico, pelo que se teve de recorrer a biópsia da massa, efectuada por via percutânea e com apoio de ecocardiografia transesofágica. O diagnóstico histológico foi de angiossarcoma da aurícula direita. A propósito deste caso os autores fazem uma breve revisão da literatura sobre neoplasias primitivas cardíacas, nomeadamente sobre angiossarcomas.

Palavras-Chave

Tumor cardíaco; Angiossarcoma;
Ecocardiografia transesofágica; Biópsia tumoral

SUMMARY

Diagnosis of a Cardiac Mass – An Unusual Case Report

The authors describe a case of a recidivant pericardial effusion associated to a mass with an unusual, filamentous aspect that involved the upper part of right atrium and surrounded the upper vena cava. Despite the diagnostic techniques employed – transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging, the etiologic diagnosis could not be done, so a biopsy of the mass was made by percutaneous approach using transesophageal echocardiography to control the procedure. The histopathological result was an angiosarcoma of the right atrium. The authors make a brief review of the literature about this rare condition.

Key-Words

Cardiac neoplasm; Angiosarcoma;
Transesophageal echocardiography; Tumoral biopsy

INTRODUÇÃO

Os tumores cardíacos são uma patologia rara, sobretudo se malignos, com uma incidência inferior a 0,5% em estudos necrópsicos não seleccionados⁽¹⁾. Tal facto leva a que ao longo da sua vida profissional, muitos clínicos e cardiologistas nunca se tenham deparado com esta entidade nosológica, sendo a sua raridade e apresentação clínica heterogênea a ra-

zão principal da demora de diagnóstico dos mesmos. Os meios complementares de diagnóstico têm um papel preponderante no seu diagnóstico, sobretudo a ecocardiografia, quer transtorácica quer, mais recentemente, transe-sofágica⁽²⁾. A ressonância magnética é igualmente importante pois permite uma avaliação mais correcta da relação do tumor com as estruturas circundantes⁽³⁾.

* Assistente de Cardiologia.

** Assistente Graduado de Cardiologia.

*** Directora do Serviço de Anatomia-Patológica.

**** Director do Serviço de Cardiologia

Após o diagnóstico de uma massa cardíaca é necessário equacionar o seu tratamento, e se alguns tumores não suscitam grandes dúvidas quanto à sua benignidade e indicação para exérese cirúrgica como os mixomas e os fibroelastomas da válvula mitral, outros casos são de diagnóstico difícil, apenas conseguido intraoperatoriamente através de exame histológico extemporâneo.

Os autores descrevem um caso que constituiu um verdadeiro desafio diagnóstico, pelo aspecto polimórfico e raro encontrado na ecocardiografia, em que se procedeu a biópsia da massa por via percutânea, na tentativa de se precisar o diagnóstico e orientar a terapêutica da doente.

CASO CLÍNICO

Doente de 48 anos de idade, sexo feminino, casada, raça negra, empregada de limpeza, saudável até Março de 1998 altura em que refere o aparecimento de anorexia, adinamia, perda de peso (não quantificada pela doente) e cansaço para médios esforços, sem outra sintomatologia acompanhante. Estas queixas foram-se agravando progressivamente, e em Maio de 1998, associam-se a dispneia de esforço, ortopneia e dor retroesternal que se agravava com a inspiração profunda pelo qual recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital Fernando Fonseca. Havia ainda a destacar uma temperatura subfebril (37-37,5°C), vespertina, sem outras queixas relevantes.

O ECG apresentava baixa voltagem dos complexos QRS e a telerradiografia do tórax mostrava um índice cardiorádico aumentado, com silhueta globosa. Efectuou-se ecocardiograma que revelou a existência de um volumoso derrame pericárdico sendo internada para estudo com hipótese diagnóstica de pericardite. A doente foi submetida a exames laboratoriais para avaliar a etiologia do derrame e iniciou terapêutica com ácido acetilsalicílico.

Os exames laboratoriais mostraram um hemograma com uma anemia normocítica com hemoglobina de 10,2 g/dl, uma velocidade de sedimentação (VS) de 15 mm na 1.ª hora e uma fórmula leucocitária normais. A rotina bioquímica encontrava-se dentro dos parâmetros da normalidade, assim como a avaliação imunológica. As serologias para vírus foram negativas.

Devido ao derrame ser volumoso e não ter regredido com a terapêutica efectuada, optou-

-se por se fazer pericardiocentese, tendo sido drenados 950 cc de líquido sero-hemático com características de exsudado, valores elevados de desidrogenase láctica (LDH) e celularidade elevada; o líquido mostrou-se culturalmente estéril, sendo a pesquisa de células neoplásicas negativas.

A doente teve alta, tendo sido reinternada com as mesmas queixas quinze dias mais tarde. O ecocardiograma evidenciou novamente um volumoso derrame pericárdico (19 mm em diástole, anterior e posterior), com colapso da aurícula direita em diástole.

Foi submetida a exames laboratoriais que nada evidenciaram de novo, tendo realizado TAC torácica e ecografia abdominal que se mostraram normais. A doente foi medicada com anti-inflamatórios não esteroídes, diuréticos (furosemida) e dado haver uma ligeira diminuição das dimensões do derrame pericárdico, teve alta para o domicílio, com a indicação de repetir o ecocardiograma cerca de cinco dias após a alta.

Em 19 de Agosto a doente veio repetir o ecocardiograma, tendo este revelado manutenção do derrame pericárdico e dilatação das cavidades cardíacas direitas não evidenciada até à data. Apesar de não existir padrão ecocardiográfico de sobrecarga de volume à direita, foi posta a hipótese diagnóstica de provável comunicação inter-auricular e decidido efectuar ecocardiograma transesofágico (ETE). Este revelou a presença de uma «massa», heterogénea, filamentosa, tipo rede, móvel, envolvendo a aurícula e aderente à parede da mesma, que se estendia desde a desembocadura da veia cava superior até à válvula tricúspide envolvendo quer a parede livre da aurícula direita quer o septo interauricular (*Fig. 1*). Não existia obstáculo ao fluxo de sangue, nem se detectava qualquer turbulência provocada por esta estrutura. Percorrendo vários ângulos percebeu-se que esta massa também existia ao nível da parede livre do ventrículo direito. O restante exame era normal.

Repetiu-se o ecocardiograma transtorácico após a realização do ETE, na procura da massa não visualizada aquando dos vários estudos anteriores e apenas em plano paraesternal, com incidência para a válvula tricúspide, se via uma «massa» pouco ecogénica, aderente à parede livre da aurícula direita.

Dado o aspecto ecocardiográfico ser pouco frequente foi pedida avaliação por ressonância magnética que revelou a presença de uma

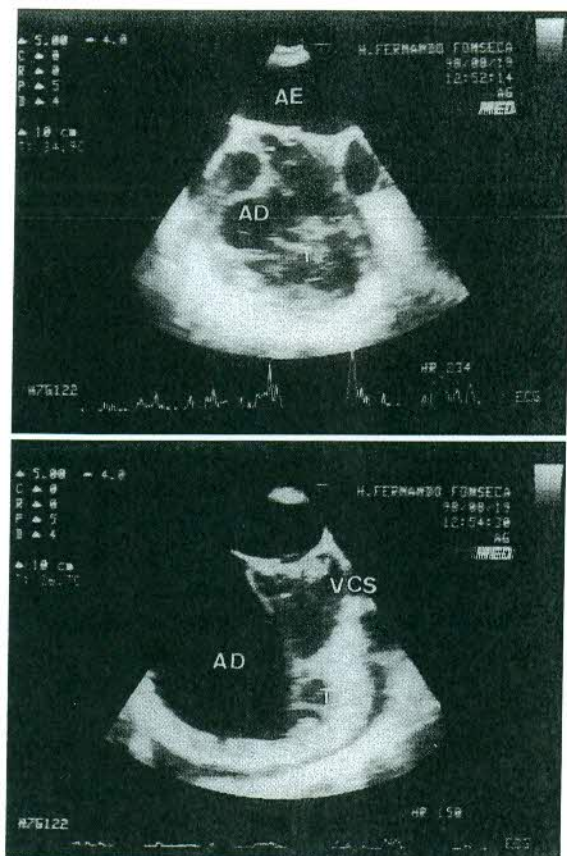


Fig. 1 Imagem em ecocardiografia transesofágica que nos mostra a existência de uma estrutura «trabeculada» que se estende desde o septo interauricular, passando pela porção superior da aurícula direita e envolvendo a desembocadura da veia cava superior e se estende pela parede lateral da aurícula direita. Esta estrutura é móvel, não causa obstrução ao fluxo sanguíneo e não ocasiona turbulência por Doppler codificado em cor. AD - aurícula direita; VCS - veia cava superior; T - tumor.

massa de sinal heterogéneo, localizada à parede antero-lateral da aurícula direita, desde a sua porção média onde apresentava configuração semi-lunar, estendendo-se desde a porção superior da aurícula direita, rodeando a veia cava superior, até à câmara de saída do ventrículo direito e início da artéria pulmonar. A massa tinha sinal moderadamente aumentado e hipersinal após administração de gadolínio, características estas que apontaram para uma provável massa tumoral (Fig. 2). Não se observaram outras massas contíguas, nem obstruções valvulares ou vasculares.

Foi decidido submeter a doente a biópsia da massa cardíaca no sentido de obter o diagnóstico histológico e possibilitar uma terapêutica correcta. Esta efectuou-se por punção da veia jugular interna direita, com sedação prévia da doente com Midazolam endovenoso e intubação oro-traqueal. Dado o procedimento não

ser isento de complicações, acrescidas pelo facto de ter de se biopsar uma parede auricular, utilizou-se a ecocardiografia transesofágica para uma melhor exposição e visualização da aurícula direita (Fig. 3). Após alguma dificuldade de posicionar o biótomo na posição correcta, face à necessidade de ser dirigido à parede livre da aurícula direita e não ao septo interauricular, retiraram-se dois fragmentos de pequenas dimensões para estudo anatomopatológico.

Poucos minutos após a retirada do segundo fragmento houve queda da pressão arterial com concomitante aumento do volume do derrame pericárdico, o qual tinha aspecto ecocardiográfico de ter conteúdo hemático pelo que se colocou a hipótese de perfuração da aurícula direita. Procedeu-se imediatamente a pericardiocentese evacuadora com drenagem de cerca de 50cc de sangue com normalização de pressões sistémicas. Manteve-se a doente sob vigilância na Unidade de Cuidados Intensivos Cardíacos, não se tendo registado novos eventos.

A análise anátomo-patológica dos fragmentos revelou a existência de tecido muscular cardíaco infiltrado por células fusiformes com marcado pleomorfismo celular, com fendas e lacunas no seu interior. O estudo imunohistoquímico efectuado revelou positividade apenas para um marcador mesenquimatoso (VIM) e positividade focal para um marcador de células endoteliais (factor VIII), sendo todos os restantes marcadores pesquisados negativos (marcador linfocitário - LCA, actina, marcador histiocitário - MAC). Estes aspectos foram compatíveis com a presença de um sarcoma, muito provavelmente um angiossarcoma.

Submeteu-se a doente a um estudo exaustivo, na tentativa de esclarecer se o tumor era primário ou secundário. Todos os exames efectuados: TAC torácica, TAC abdominal, TAC cervical, ecocardiografia de partes moles de pequeno nódulo subcutâneo de perna esquerda foram no entanto negativos.

Colocada inicialmente a hipótese de cirurgia, submeteu-se a doente a coronariografia para despiste de doença coronária. Este exame mostrou no entanto fistulização das artérias coronária direita e artéria circunflexa para a massa, a qual preenchia completamente após injeção quer da coronária direita quer da coronária esquerda (Fig. 4).

O caso foi discutido em reunião médico-cirúrgica após revisão da bibliografia sobre o assunto, tendo-se considerado não haver indica-

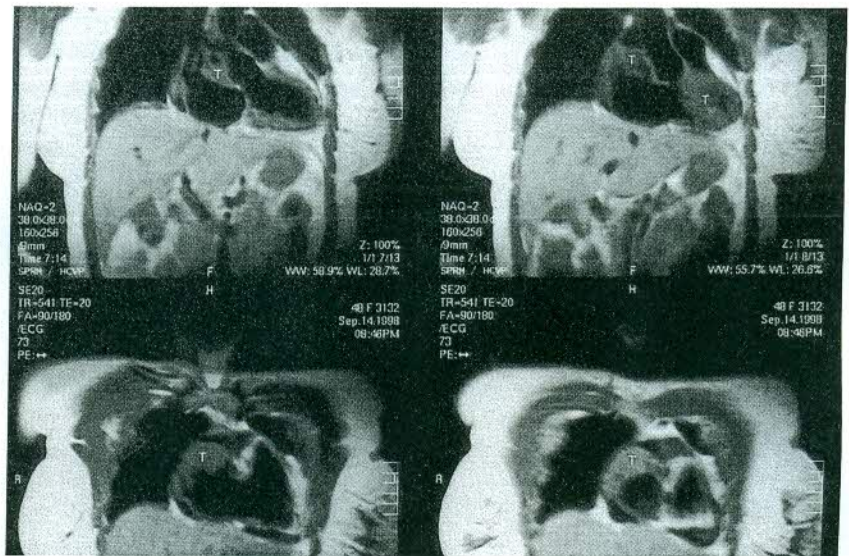


Fig. 2 Imagem da ressonância magnética com aspecto de massa semi-lunar com captação intensa de contraste.

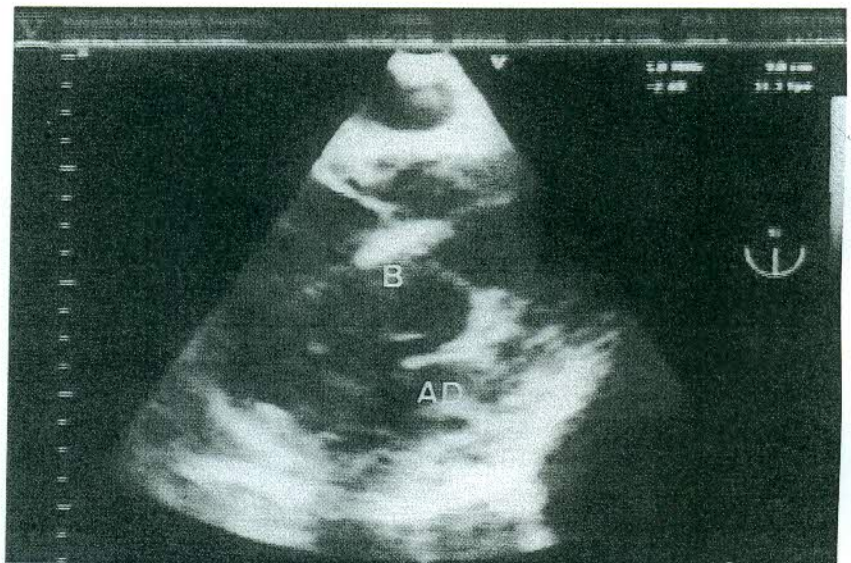


Fig. 3 Biótopo através da punção da veia jugular interna direcionado para a massa a biopsiar sob visualização de ecocardiografia transesofágica.

ção cirúrgica dada a extensão ao ventrículo direito, sendo o tratamento mais aconselhado numa primeira fase, a instituição de quimioterapia. Dependendo do resultado desta, considerar-se-ia a hipótese cirúrgica, com a exeresse eventual do tumor residual ou, na ausência de resposta à quimioterapia, remoção da massa tumoral.

Apesar de explicados à doente os motivos desta decisão, não aceitou iniciar terapêutica citostática, decidindo antes abandonar o Hospital, vindo a recorrer a outra instituição hospitalar para 2.^a opinião.

DISCUSSÃO

Os tumores cardíacos primários são entidades clínicas raras, cuja incidência em estudos

necrópsicos não seleccionados varia entre os 0,001% e os 0,5%⁽¹⁾. Podem ser benignos ou malignos e são normalmente classificados como intracavitários ou intramiocárdicos⁽⁴⁾.

O coração pode também ser alvo de malignização secundária de diversos tumores, por disseminação das células através das vias hematogênea e linfática, estando descrita uma incidência muito superior à dos tumores primários.

Apesar da maioria dos tumores cardíacos primários serem benignos (75% dos casos), estes requerem quase sempre uma estratégia agressiva de diagnóstico e de tratamento, sempre que possível cirúrgico, dada a baixa tolerância cardíaca para lesões ocupando espaço, que se traduz clinicamente em sintomas e sinais obstrutivos graves com insuficiência car-

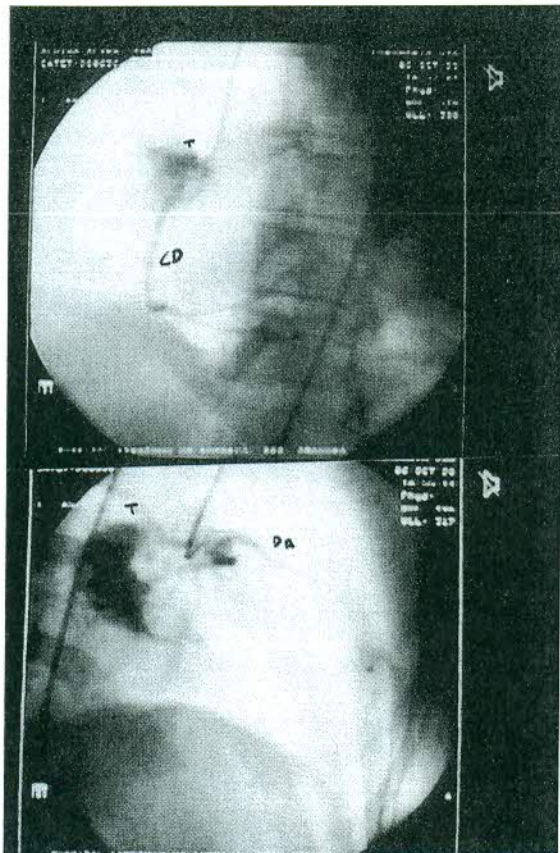


Fig. 4 Fístula da coronária direita (CD) e da artéria circunflexa (CX) para a massa, a qual fica parcialmente preenchida de contraste, permitindo ver estrutura, tamanho e limites da massa.

díaca refractária síncope e morte súbita^(1,4). O tumor cardíaco mais frequente é o mixoma que constitui 50% dos casos de todas as massas cardíacas. Os tumores primários malignos são bastante raros, constituem 25% dos casos e são normalmente sarcomas do adulto, ocorrendo preferencialmente entre a 3.^a e 5.^a década de vida, com incidência igual nos dois sexos⁽⁴⁾. Do ponto de vista histológico são normalmente angiossarcomas, rabiomiossarcomas ou fibrossarcomas e têm localização preferencial nas cavidades cardíacas direitas, sobretudo na aurícula direita^(1,4). Clinicamente têm uma larga variedade e pleomorfismo de apresentação clínica⁽⁵⁻⁸⁾. As manifestações mais frequentes são insuficiência cardíaca refractária por invasão do miocárdio, sinais de obstrução valvular, síndrome da cava superior e ainda derrame pericárdico. Alguns casos manifestaram-se inicialmente com sintomas resultantes de metástases à distância ou como morte súbita.

No caso agora apresentado, trata-se de uma doente com sintomas de início relativamente recente, cinco meses antes do internamento, e

que consistiam em queixas inespecíficas como anorexia, adinamia e perda de peso não quantificada pela doente. Os sintomas de derrame pericárdico surgiram numa fase posterior, sendo volumoso, sero-hemático e recidivante. O facto de não se ter pensado em malignidade resultou da pesquisa de células malignas no líquido pericárdico ser negativa e nunca se ter visualizado uma massa nos diversos ecocardiogramas que inicialmente foram efectuados.

O diagnóstico de uma massa cardíaca encontra-se actualmente bastante simplificado, devido ao desenvolvimento das várias técnicas de imagem, com destaque para ecocardiografia (quer transtorácica quer mais recentemente transesofágica) e a ressonância magnética. O atraso de diagnóstico que se verifica nalgumas situações é apenas devido à raridade e curso «bizarro», próprios dos tumores cardíacos.

O papel de relevo da ecocardiografia transesofágica no diagnóstico de massas cardíacas tem sido amplamente descrito na literatura⁽²⁾, devido à boa exposição que se consegue das quatro câmaras e suas válvulas, permitindo avaliar o tamanho da massa, implantação da mesma, textura, mobilidade, relação com outras estruturas e complicações resultantes. A ressonância magnética tornou-se igualmente importante, sendo superior à ecocardiografia transesofágica sobretudo na avaliação de invasão de estruturas adjacentes⁽⁹⁾.

Neste caso e dada a presença de derrame pericárdico muito volumoso, a aurícula direita só nos pareceu dilatada no quarto ecocardiograma efectuado. Não se visualizava uma massa propriamente dita, existindo uma estrutura filamentososa, que nos punha na dúvida quanto à sua localização e que nos pareceu inicialmente uma colecção de fibrina justaposta à parede da aurícula direita. É de salientar que a janela ecocardiográfica não era excelente o que condiciona sempre a interpretação dos exames. Com a ecocardiografia transesofágica viu-se claramente que existia uma estrutura filamentososa, móvel, tipo rede, aderente à parede da aurícula e que envolvia a zona da desembocadura da veia cava superior e se estendia pelo septo interauricular. A nossa hipótese inicial foi de que se poderia tratar de uma rede de Chiari «gigante», contudo essa estrutura anatómica nunca poderia ser a explicação para a dilatação da aurícula direita nem para o derrame pericárdico recidivante.

A decisão seguinte foi a de efectuar ressonância magnética cardíaca. O aspecto desta

massa na ressonância era a favor de um processo maligno, em primeiro lugar pela sua heterogenicidade e disseminação com envolvimento da aurícula e ventrículo direito, em segundo pela fixação muito intensa do gadolínio e aspecto de «sol nascente» já descrito por outros autores como a favor de angiossarcoma⁽¹⁰⁾. No entanto o diagnóstico definitivo só seria conseguido com biópsia cardíaca. Neste caso decidiu-se efectuar biópsia por via percutânea transjugular com apoio da ecocardiografia transesofágica. Esta decisão, talvez controversa pelo risco de ser uma biópsia auricular, baseou-se na ausência de cirurgia cardíaca neste hospital e maior facilidade do procedimento que envolve apenas a punção de uma veia profunda *versus* uma biópsia cirúrgica com necessidade de se efectuar janela pericárdica. Pareceu-nos que com ecocardiografia transesofágica se conseguiria uma boa exposição cardíaca, o que de facto aconteceu. A utilização desta técnica com método alternativo à fluoroscopia tem sido raramente descrita, tendo sido encontradas, na revisão da literatura efectuada, apenas referências a três casos de biópsia de massa e uso de ecocardiografia transesofágica⁽¹¹⁾.

Não existe consenso quanto ao tipo de tratamento a seguir para estes casos, sendo cada caso avaliado *per se*, dependendo do estado geral do doente e a forma de apresentação clínica do tumor. A cirurgia encontra-se referida em muitos casos, raramente como um processo curativo, destinando-se a reduzir a massa tumoral, antecedendo a quimioterapia, sendo este método o mais utilizado como uma forma primária de tratamento; estão descritos dois casos de sobrevivência aos três anos⁽¹²⁾. O recurso a transplante cardíaco encontra-se actualmente excluído como método terapêutico para estes casos, dado que nos raros casos em que este se efectuou, houve uma disseminação metastática rápida, com sobrevivências inferiores a 5-6 meses⁽¹³⁻¹⁴⁾.

É de salientar, neste caso, a existência de um derrame pericárdico recidivante, que como manifestação primária de uma neoplasia primitiva cardíaca constitui uma situação extremamente rara. A contribuição da ecocardiografia transesofágica foi decisiva, não só para o diagnóstico, mas também como método auxiliar na execução de uma biópsia cardíaca, pela boa exposição que proporcionou.

BIBLIOGRAFIA

1. McAllister HA Jr. Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol* 1979;4:1-51.
2. Reeder GS, Khandheria BK, Seward JB, et al. Transesophageal echocardiography and cardiac masses. *Mayo Clin Proc* 1991;66:1101-9.

3. Freedberg RS, Kronson I, Rumancick WN, Lieberkind D. The contribution of magnetic resonance imaging to the evaluation of intracardiac tumors diagnosed by echocardiography. *Circulation* 1988;77:96-103.

4. Schaff HV, Lie JT, Giuliani ER. Tumors of the heart. In Giuliani ER, Gersh BJ, McGoan MD, Hayes DL, Schaff HV eds. *Mayo Clinic Practice of Cardiology*, 3rd ed, St. Louis Mosby 1996;1674-97.

5. Rodrigues AG, Tardif JC, Pertitclerc R, et al. Angiosarcomas of the interatrial septum mimicking atrial myxomas. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9:209-12.

6. Lantz DA, Dougherty TH, Lucca MJ. Primary angiosarcoma of the heart causing cardiac rupture. *Am Heart J* 1989;118:186-8.

7. Galve E, Permanyer-Miralda G, Tornos MP, et al. Self-limited acute pericarditis as initial manifestation of a primary cardiac tumor. *Am Heart J* 1992;6:1690-2.

8. Sherman D, Smith C, Marboe C, et al. Right atrial angiosarcoma causing a coronary artery fistula: diagnosis by transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 1993;126:254-6.

9. Mader MT, Poulton TB, White RD. Malignant tumors of the heart and great vessels: MR imaging appearance. *Radiographics* 1997;17:145-53.

10. Yahata S, Endo T, Honma H, et al. Sunray appearance on enhanced magnetic resonance image of cardiac angiosarcoma with pericardial obliteration. *Am Heart* 1994;127:468-71.

11. Hammoudeh AJ, Chaaban F, Watson RM, Millman A. Transesophageal echocardiography guided transvenous endomyocardial biopsy used to diagnose primary cardiac angiosarcoma. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;37:347-9.

12. Nakamichi T, Fukuda T, Suzuki T, Kanedo T, Morikawa Y. Primary cardiac angiosarcoma: 53 months survival after multidisciplinary therapy. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1160-1.

13. Kakizati S, Takagi H, Hosaka Y. Cardiac angiosarcoma responding to multidisciplinary treatment. *Int J Cardiol* 1997;62:273-5.

14. Crespo MG, Pulpon LA, Pradas G, et al. Heart transplantation for cardiac angiosarcoma: should its indication be questioned? *J Heart Transplant* 1993;12:527-30.

Pedido de separatas para:

Ana Galrinho
Av. Quinta Grande, Lote 1, r/c B
2720-478 ALFRAGIDE