



CASO CLÍNICO

Lesão tumoral gigante na aurícula esquerda: um caso incomum de sarcoma cardíaco indiferenciado

Catarina Ferreira^{a,b,*}, Daniel Martins^c, Rodolfo Pereira^c, Hélder Ribeiro^a,
Fátima Neves^c, Pedro Mateus^a, Ilídio Moreira^a, Luís Vouga^c

^a Serviço de Cardiologia, Hospital de S. Pedro, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

^b Centro de Investigação em Ciências da Saúde, Programa de Doutoramento em Medicina, Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

^c Serviço de Cirurgia Cardiorádica, Hospital Eduardo Santos Silva, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal

Recebido a 10 de novembro de 2012; aceite a 7 de dezembro de 2012

Disponível na Internet a 3 de setembro de 2013

PALAVRAS-CHAVE

Tumores cardíacos primários;
Sarcoma cardíaco;
Procedimentos e técnicas de diagnóstico;
Ecocardiografia

KEYWORDS

Primary cardiac tumors;
Cardiac sarcoma;
Diagnostic techniques and procedures;
Echocardiography

Resumo Os tumores cardíacos primários (TCP) são muito raros, com uma incidência de 0,001 a 0,030%. Os tumores benignos são os mais frequentes, representando cerca de 80% dos TCP; os sarcomas são responsáveis por 95% dos tumores malignos.

Os autores relatam o caso de uma doente de 75 anos de idade a quem foi diagnosticada uma massa na aurícula esquerda, que impressionava pelas suas dimensões. O diagnóstico final revelou tratar-se de um sarcoma cardíaco indiferenciado. Este tumor representa um verdadeiro desafio não só no diagnóstico atempado, mas principalmente a nível da terapêutica a instituir.

© 2012 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Giant tumoral lesion in the left atrium: An uncommon case of undifferentiated cardiac sarcoma

Abstract Primary cardiac tumors are rare, with an incidence ranging from 0.0001% to 0.030%; 80% are benign, while sarcomas account for 95% of malignant tumors.

The authors report the case of a 75-year-old patient with a giant mass in the left atrium. The final diagnosis was of an undifferentiated cardiac sarcoma. This tumor represents a real challenge not only for timely diagnosis, but especially the therapeutic approach to adopt.

© 2012 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: catferreirinha@net.sapo.pt (C. Ferreira).

Introdução

Os tumores cardíacos primários malignos são extremamente raros sendo que, destes, os sarcomas são os mais frequentes¹.

Os sarcomas cardíacos têm uma origem mesenquimal, podendo afetar qualquer parte do coração, sendo os mais frequentes o angiossarcoma, o sarcoma cardíaco indiferenciado (SCI), o histiocitoma fibroso maligno e o leiomiossarcoma^{2,3}. Podem surgir em qualquer idade, mas são mais frequentes na quarta década de vida, não apresentando predominância de sexo⁴.

Cerca de 50% estão localizados na aurícula esquerda (no caso do SCI cerca de 81%). O SCI define-se por não apresentar um padrão histológico específico. Tem origem nos fibroblastos ou histioblastos e, pela sua forma e localização, muitas vezes é inicialmente diagnosticado como tratando-se de um provável mixoma². O envolvimento valvular tem sido relatado em 50% dos casos. A propensão para a metastização não é tão frequente como nos outros tipos de sarcomas (por exemplo, os angiossarcomas), sendo que, na maioria das vezes, os doentes acabam por morrer de doença local cardíaca antes do desenvolvimento de metástases. Estes tumores podem manifestar-se com clínica de insuficiência cardíaca, dispneia, edema agudo do pulmão, síncope, embolização sistémica, sintomas constitucionais, fadiga, entre outros⁵. Quanto aos exames complementares de diagnóstico, consideram-se aqueles que são mais frequentemente utilizados na avaliação de lesões cardíacas em geral, desde o ecocardiograma transtorácico e transesofágico, a ressonância magnética (RM) e a tomografia computadorizada (TC)^{3,5}.

Macroscopicamente este tipo de tumor pode apresentar uma coloração branca-amarelada, com áreas de necrose e extensa infiltração do miocárdio e estruturas cardíacas. A histologia fornece o diagnóstico definitivo. Microscopicamente pode ser heterogéneo, com arranjo celular estoriforme, marcado pleomorfismo, elevada atividade mitótica e, por vezes, focos de necrose. A imunohistoquímica é fundamental, sendo os marcadores epiteliais, neuronais ou endoteliais geralmente negativos e a vimetina tipicamente positiva⁴.

O tratamento preconizado é a exérese cirúrgica completa (sempre que possível), a qual é muitas vezes difícil por existir invasão difusa das estruturas cardíacas ou localização do tumor em locais anatómicos que exigem uma reconstrução cirúrgica complexa⁴. Sendo a ressecção incompleta, mais de 90% dos doentes não sobrevivem mais de um ano, mesmo se empregue terapêutica não cirúrgica adjuvante. Não existe acordo devidamente fundamentado sobre a eficácia deste tipo de terapêuticas. A quimioterapia, segundo alguns autores, pode ser recomendada, mas existem estudos nos quais não se encontrou benefício da mesma^{6,7}. A radioterapia pós-operatória pode ser considerada, mas tem ainda valor limitado pela toxicidade cardíaca que a radiação pode causar. O transplante cardíaco pode ser uma opção em doentes devidamente selecionados⁴.

No presente artigo, os autores descrevem o caso clínico de uma doente com o diagnóstico de SCI de grandes dimensões. Pretendem rever o papel da literatura, da clínica e dos diferentes exames complementares de diagnóstico neste tipo de patologia muito pouco frequente e documentada,

e cujo tratamento ainda não se encontra devidamente consolidado.

Caso clínico

O presente caso remete-se a uma doente do sexo feminino, raça caucasiana, de 75 anos de idade, tendo como antecedentes pessoais conhecidos hipertensão arterial essencial e diabetes *mellitus* de tipo 2; medicada no domicílio com antidiabéticos orais (metformina 850 mg 2 vezes por dia e vildagliptina 50 mg 2 vezes por dia) e diurético (furosemida 20 mg/d). A doente apresentava um quadro de sintomas constitucionais com perda de cerca de 20 kg de peso durante os últimos 12 meses e clínica de dispneia para médios esforços, bem como edemas dos membros inferiores nos seis meses prévios à admissão.

Recorreu ao Serviço de Urgência por agravamento dos sintomas, com dispneia para pequenos esforços, ortopneia e dispneia paroxística noturna. Ao exame objetivo inicial apresentava-se taquipneica, com turgescência venosa jugular a 45°, edemas moderados dos membros inferiores, até à raiz da coxa; estabilidade elétrica e hemodinâmica, com saturações de oxigénio, a ar ambiente, de 90%. Na auscultação cardíaca era audível um sopro sistólico de grau II/VI no bordo esquerdo do esterno e um sopro mesodiastólico II/VI apical. A gasimetria era compatível com insuficiência respiratória de tipo I. O eletrocardiograma (ECG) mostrava ritmo sinusal com alterações inespecíficas da repolarização ventricular. Analiticamente, verificadas as seguintes alterações relevantes: anemia (hemoglobina 9,2 g/dL) normocítica e normocrômica, marcadores de necrose do miocárdio negativos, proteína c reactiva de 3,1 mg/dL, pró-Brain Natriuretic Peptide 7332 pg/mL e D-dímeros de 2 mg/mL. Na radiografia do tórax observava-se aumento do índice cardiorácico e derrame pleural bilateral. Realizou-se, nesta sequência, angiotomografia computadorizada do tórax por suspeita de tromboembolismo pulmonar (uma das hipóteses postuladas inicialmente), tendo a mesma excluído este diagnóstico, observando-se derrame pleural bilateral de médio volume, bem como uma lesão volumosa na aurícula esquerda e gânglios mediastínicos infracentimétricos. Dada a clínica e os achados nos exames iniciais, foi internada para tratamento, bem como para investigação adicional. O ecocardiograma transtorácico e, posteriormente, transesofágico, revelaram uma massa na aurícula esquerda, de contornos definidos, apenas ao septo interauricular, de dimensões aproximadas de 5,4 por 3,2 cm, com protusão em diástole para o ventrículo esquerdo (Figuras 1 e 2). Esta lesão condicionava obstrução significativa ao fluxo mitral (com gradiente máximo de 20 mmHg e médio de 13 mmHg; área funcional de 1,0 cm² por tempo de hemipressão e 0,8 cm² pela equação de continuidade). Verificou-se igualmente a existência de insuficiência tricúspide grave (dilatação do anel, com cerca de 41 mm), com pressão sistólica da artéria pulmonar estimada em 100 mmHg. Com o objetivo de orientação cirúrgica, realizou-se cateterismo cardíaco observando-se apenas doença parietal não significativa no segmento médio da descendente anterior. Dadas as dimensões da lesão, a obstrução que esta condicionava, bem como o quadro de insuficiência cardíaca, a doente foi rapidamente proposta

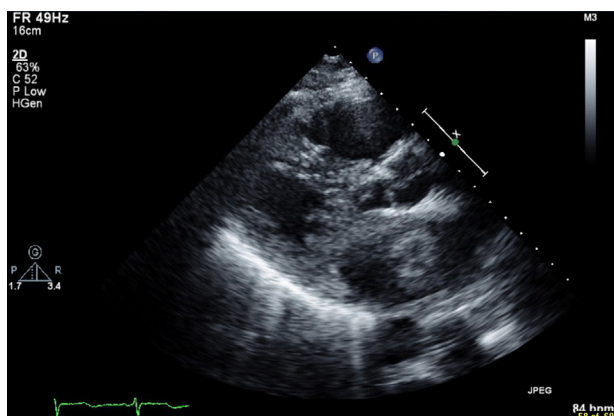


Figura 1 Imagem de ecocardiografia bidimensional, para-esternal eixo longo. Pode observar-se uma estrutura na aurícula esquerda, de contornos definidos, apenas ao septo interauricular.

e aceite para cirurgia. Pela localização da massa e pelas manifestações clínicas a hipótese diagnóstica inicial foi de mixoma cardíaco.

Após 5 d da admissão hospitalar a doente foi submetida a cirurgia para exérese da lesão. Esta consistiu na abertura do septo interauricular, através da fossa *ovale*, e extensão da incisão para a aurícula esquerda (Figura 3). Posteriormente, foi observada lesão tumoral com invasão do septo interauricular, parte do teto da aurícula esquerda, com projeção através da válvula mitral, com aparente invasão da mesma a nível do folheto anterior. Foi efetuada a exérese da massa, que mostrou ter uma morfologia nodular, com superfície bosselada, constituída por tecidos de consistência relativamente mole, elástica e com áreas de hemorragia, com peso aproximado de 55 g e de dimensões 7,4 cm × 5 cm × 3 cm (Figura 4). Aquando da sua observação direta, a hipótese de mixoma surgiu como um diagnóstico menos plausível. Após a exérese tumoral, verificou-se uma válvula mitral francamente insuficiente, sem coaptação central dos folhetos. Foi necessária a sua substituição por prótese biológica, sendo removido o folheto anterior e preservado o posterior. A inspeção da válvula tricúspide e o ecocardiograma

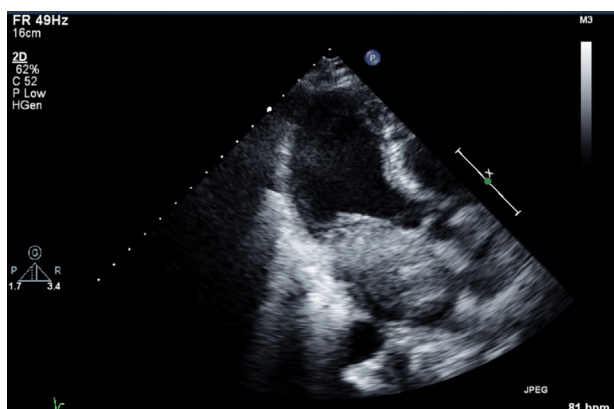


Figura 2 Imagem de ecocardiografia bidimensional, apical de 3 câmaras. Mesma estrutura de dimensões aproximadas de 5,4 × 3,2 cm, com protusão em diástole para o ventrículo esquerdo.



Figura 3 Imagem fotográfica obtida durante o procedimento cirúrgico.

transesofágico intra-operatório, após substituição valvular mitral, não revelavam insuficiência grave, mas sim moderada, não se tendo optado por realização de plastia. A cirurgia revelou-se morosa e mais complexa do que o espetável.

O pós-operatório foi complicado pela ocorrência de um acidente vascular cerebral ao 2.º d, manifestando-se clinicamente por hemiparesia esquerda de predomínio braquial e sendo possível observar na TC cerebral um enfarte parcial da circulação anterior.

Aquando da alta, a doente apresentava melhoria significativa em termos neurológicos, com parésia residual a nível braquial. Dado o pós-operatório prolongado com internamento de cerca de um mês, a doente teve alta para uma unidade de cuidados continuados, onde iniciou reabilitação. Posteriormente, foi conhecido o resultado da análise anátomo-patológica, que revelou proliferação celular com marcado pleomorfismo, presença de mitoses atípicas e imunorreacção apenas com o soro anti-vimetina, sendo compatível, morfológica e imunohistoquimicamente, com SCI. Os mesmos achados histopatológicos foram encontrados a nível do folheto anterior da mitral que foi removido, bem como na biópsia do aparelho subvalvular (preservado).

Foi discutida a estratégia terapêutica, tendo sido definida a decisão multidisciplinar de não submeter a doente a

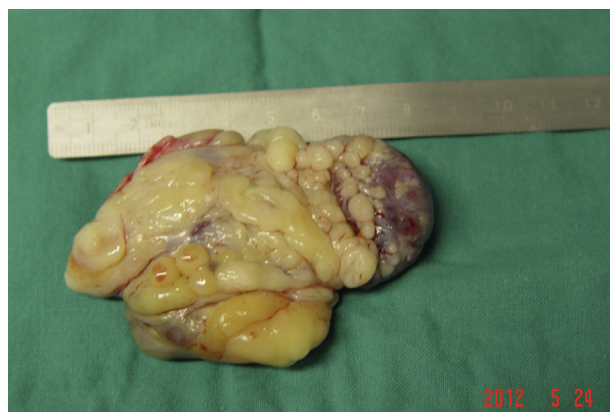


Figura 4 Imagem da lesão (após exérese cirúrgica da mesma).

químio ou radioterapia adjuvantes. Cerca de dois meses após a cirurgia foi repetido o ecocardiograma, não se visualizando imagens sugestivas de massas intracardíacas; o estudo tomográfico também não revelou evidência/sinais compatíveis com metastização, não se observando derrame pleural. Ao fim de quase seis meses após a cirurgia, a doente mantém-se em programa de reabilitação e de fisioterapia, com défices neurológicos residuais, de predomínio braquial, em classe II da NYHA.

Discussão

Existem poucos casos descritos de SCI, nomeadamente com estas dimensões, em que a lesão tumoral ocupa, praticamente, toda a aurícula esquerda.

Inicialmente, pela sua localização e forma, foi equacionada a possibilidade se tratar de um mixoma, sendo esta hipótese questionada aquando da visualização da peça operatória e excluída pela análise anatómopatológica.

Nesta doente, o processo tumoral manifestou-se, essencialmente, com clínica de insuficiência cardíaca e sintomas constitucionais. Quando a doente foi observada apresentava uma lesão de grandes dimensões, com sintomatologia importante associada, o que motivou a sua rápida orientação para a cirurgia.

O ecocardiograma é de grande utilidade na avaliação de qualquer tipo de lesão cardíaca, nomeadamente nesta em questão³. A TC com contraste também tem um elevado grau de resolução, auxiliando na caracterização das lesões⁵. No entanto, a RM pode ser superior em vários aspetos, nomeadamente em termos de diagnóstico diferencial⁸. Este exame teria, muito provavelmente, interesse na abordagem inicial deste caso, mas não foi possível ser realizado em tempo útil.

Em termos de terapêutica adjuvante da cirurgia, foi tomada a decisão de não realizar terapêutica adicional com radio ou quimioterapia. Segundo a literatura, na qual estão descritos apenas alguns casos ou séries pequenas de casos, se a ressecção cirúrgica completa é impossível, mais de 90% dos doentes acabam por falecer ao fim de um ano, mesmo se submetidos a terapia adjuvante. Alguns estudos não encontraram prova de benefício da quimioterapia adjuvante⁷. Face à raridade da patologia, não existem ensaios clínicos específicos, sendo que os esquemas de quimioterapia são baseados no tratamento de sarcomas de tecidos extracardíacos. A radioterapia também pode ser um adjuvante na exérese não completa de sarcomas de tecidos extracardíacos, mas o seu valor no tratamento de sarcomas cardíacos está limitado pela toxicidade cardíaca da mesma, sendo que o seu papel no tratamento destes tumores ainda não está bem definido⁴.

O prognóstico dos sarcomas cardíacos em geral continua a ser bastante reservado, apesar da terapêutica que se possa utilizar^{3,4,7}.

Dada a evolução clínica da doente, o resultado histológico (com invasão a nível do aparelho subvalvular) e o estado da arte foi decidida a não realização de químio ou radioterapia adjuvantes, após ponderação de riscos e benefícios.

Conclusão

Pela sua raridade, os sarcomas cardíacos apresentam um desafio no diagnóstico e, principalmente, no tratamento.

Elevado índice de suspeição é necessário para o seu tratamento atempado. A exérese cirúrgica é o único tratamento que mostrou melhorar os sintomas e a sobrevida em determinados doentes selecionados. O papel do tratamento adjuvante continua indefinido.

Estudos adicionais, nomeadamente de índole biomolecular e genética, são necessários para uma adequada caracterização, abordagem e terapêutica no âmbito de melhorar o prognóstico neste tipo de tumores cardíacos.

Responsabilidades éticas

Proteção de pessoas e animais. Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram ter seguido os protocolos de seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de pacientes e que todos os pacientes incluídos no estudo receberam informações suficientes e deram o seu consentimento informado por escrito para participar nesse estudo.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram ter recebido consentimento escrito dos pacientes e/ou sujeitos mencionados no artigo. O autor para correspondência deve estar na posse deste documento.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Agradecimentos

Especial agradecimento à Dra. Fátima Neves e Dr. Couceiro, do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Hospital Eduardo Santos Silva.

Bibliografia

1. Riberi A, Gariboldi V, Grisoli D, et al. Cardiac tumors. *Rev Pneumol Clin.* 2010;66:95–103.
2. Patil HR, Singh D, Hajdu M. Cardiac sarcoma presenting as heart failure and diagnosed as recurrent myxoma by echocardiogram. *Eur J Echocardiogr.* 2010;11:E12.
3. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, et al. Cardiac tumors: Diagnosis and management. *Lancet Oncol.* 2005;6:219–28.
4. Orlandi A, Ferlosio A, Roselli M, et al. Cardiac sarcomas: An update. *J Thorac Oncol.* 2010;5:1483–9.
5. Neragi-Miandoab S, Kim J, Vlahakes GJ. Malignant tumors of the heart: A review of tumor type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 2007;19:748–56.
6. Reardon MJ, Walkes JC, Benjamin R. Therapy insight: Malignant primary cardiac tumors. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2006;3:548–53.
7. Lombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, et al. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: The IGR experience. *Br J Cancer.* 1998;78:1624–8.