

Caso #210

ANGIOSSARCOMA DO ÁTRIO DIREITO EM UM PACIENTE DE 18 ANOS DE IDADE

Cardiovascular , Cardiovascular

Dados do Caso

Data submissão:	30/08/2020
Data publicação:	28/12/2020
Seção :	Ensino
Tipo de Caso :	Tipo Caso 1
Autor:	Allan Max Silva Cardoso - FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO TRIANGULO MINEIRO Clarice Santos Parreira Soares - FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO TRIANGULO MINEIRO Luís Ronan Marquez Ferreira de Souza - FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO TRIANGULO MINEIRO
Autor correspondente:	JESSE MARCOS DE OLIVEIRA - FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO TRIANGULO MINEIRO Email: jessemarcos26@gmail.com
Dados do paciente :	Masculino , 18 anos
Palavras-Chave :	Neoplasias Cardíacas, Sarcoma
URL:	http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/210
Link do Abstract no PUBMED:	
DOI :	Ahead of DOI

Resumo

O angiossarcoma do átrio direito é uma neoplasia primária maligna rara, principalmente em pacientes jovens. Os sintomas podem ser de origem sistêmica, cardíaca ou embólica. As diversas modalidades de imagem disponíveis, atreladas a história clínica e epidemiológica, bem como a utilização de abordagens estruturadas que relacionam a localização e as características de imagem das massas cardíacas, podem contribuir sobremaneira no auxílio diagnóstico e propedêutico destes pacientes.

Histórico Clínico

Paciente, 18 anos, sexo masculino, deu entrada na unidade de pronto atendimento da cidade, com náuseas, vômitos, dor torácica, dispneia, tosse, associados a cefaleia de moderada intensidade. Nega perda de peso ou febre nos últimos meses. Exame físico sem alterações relevantes. Estudo laboratorial demonstrando leucocitose e trombocitose discretas. Encaminhado para o HC-UFTM (Hospital de clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro) com relato de massa mediastinal, sendo referenciado para o serviço de radiologia para a realização da propedêutica imagiológica. A análise por imagem multimodal demonstrou poder se tratar de neoplasia maligna primária do coração. Devido a localização no átrio direito e outras características como infiltração tecidual, comprometimento de mais de uma câmara, extensão para o pericárdio com derrame, associado a áreas de hemorragia e necrose, pensou-se na possibilidade de angiossarcoma do átrio direito. Realizada a biópsia através de toracotomia com posterior confirmação da hipótese. O paciente está em avaliação cirúrgica e oncológica para o estabelecimento de terapêutica adequada.

Achados Radiológicos

Realizou-se na sala de emergência uma radiografia de tórax anteroposterior (AP) (Figura 1) que demonstrou alargamento da área cardíaca, às custas do aumento volumétrico do lado direito, associado a opacidades nodulares difusas pelos campos pleuropulmonares bilateralmente. A ecocardiografia (Figura 2) visibilizou massa heterogênea volumosa, de bordas indefinidas, infiltrando o átrio direito com perda da delimitação da parede atrial. A parede livre do ventrículo direito encontrava-se espessada, com aderência também à referida massa, sugerindo infiltração por contiguidade. O estudo hemodinâmico demonstrou fluxo de enchimento do ventrículo direito com padrão restritivo. Na tomografia computadorizada (TC) (Figura 3) evidenciou-se lesão hipodensa volumosa, com realce heterogêneo pelo meio de contraste, centrada na parede livre do átrio direito, associado a componente infiltrativo na parede do ventrículo direito e extensão para pericárdio subjacente. Há discreto derrame pericárdico. Notam-se, também, inúmeros nódulos pulmonares menores que 1,5 cm associados a opacidades em vidro fosco, com distribuição periférica em ambos os pulmões, representando lesões secundárias. Lesão predominantemente com hipossinal associado a focos de hipersinal em T1 (provavelmente relacionados a hemorragia subaguda), com heterogeneidade marcada em T2, bem como áreas de ausência de realce em T1 pós-contraste (necrose) foram as características encontrados no estudo por ressonância magnética (RM) (Figura 4).

Discussão

Tumores cardíacos primários são raros, com incidência estimada entre 1 a 30 casos para cada 100.000 indivíduos, sendo menos prevalentes do que as metástases em até 132 vezes [1]. Dentre esses, os tipos mais frequentes são os mixomas (primeiro no geral) e os sarcomas (mais comum entre os malignos). O angiossarcoma, por sua vez, é o subtipo de sarcoma mais comum, ocorrendo mais frequentemente em homens (2:1) e quase exclusivamente em adultos, com pico de incidência aos 40 anos de idade [2]. Os angiossarcomas afetam principalmente o átrio direito (o que os distingue dos demais sarcomas que são mais comuns nas câmaras esquerdas), assim como o pericárdio, gerando sintomas cardiopulmonares que incluem dispneia, arritmia, edema periférico, tamponamento pericárdico e morte súbita [3]. São duas as principais formas de apresentação já descritas dos angiossarcomas: a primeira caracterizada pela presença de lesão expansiva, bem delimitada, no interior da cavidade atrial, geralmente emergindo da parede livre do átrio direito; e a segunda com formação de massa infiltrativa, estendendo-se ao longo do pericárdio. Apresentam aspecto heterogêneo pelos métodos de imagem, devido a propensão a sangramentos e necrose. Usualmente apresentam metástases

no momento do diagnóstico, principalmente para os pulmões, sendo também encontradas lesões no sistema nervoso central, ossos, pele, dentre outros sistemas [3]. A tomografia computadorizada por emissão de pósitrons (PET-TC) é ferramenta não muito disponível em nosso meio, no entanto, possui especificidade acima de 90% para a separação entre lesões malignas e benignas, bem como alta sensibilidade para o estadiamento radiológico. O tratamento do angiossarcoma envolve cirurgia, quimioterapia e radioterapia. O prognóstico é reservado, uma vez que a maioria dos diagnósticos é realizada em estágio avançado já com metástases a apresentação [4].

Lista de Diferenciais

- Neoplasia cardíaca secundária (metástase)
- Linfoma cardíaco primário
- Rabdmiossarcoma cardíaco

Diagnóstico

- Angiossarcoma do átrio direito com metástases pulmonares

Aprendizado

Angiossarcoma cardíaco é patologia rara, cujo conhecimento é importante para a elaboração do diagnóstico diferencial das massas cardíacas. As principais características de imagem das neoplasias malignas do coração são: invasão local, crescimento rápido, vasos sanguíneos entremeados, hemorragia, necrose, envolvimento de mais de uma câmara cardíaca e derrame pericárdico. A idade, o contexto clínico, a localização e as características de imagem auxiliam sobremaneira na elaboração do diagnóstico.

Referências

1. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, et al. Cardiac tumors. J Am Coll Cardiol CardioOnc 2020; 2(2):293-311.
2. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. Radiographics 1999; 19(6):1421-34.
3. Goradia D, Chew FS. Cardiac Angiossarcoma on CT. Radiology case reports 2006; 1(4):126-7.
4. Patel SD, Peterson A, Bartczak A, et al. Primary cardiac angiosarcoma - a review. Med Sci Monit 2014; 20:103-109.

Imagens

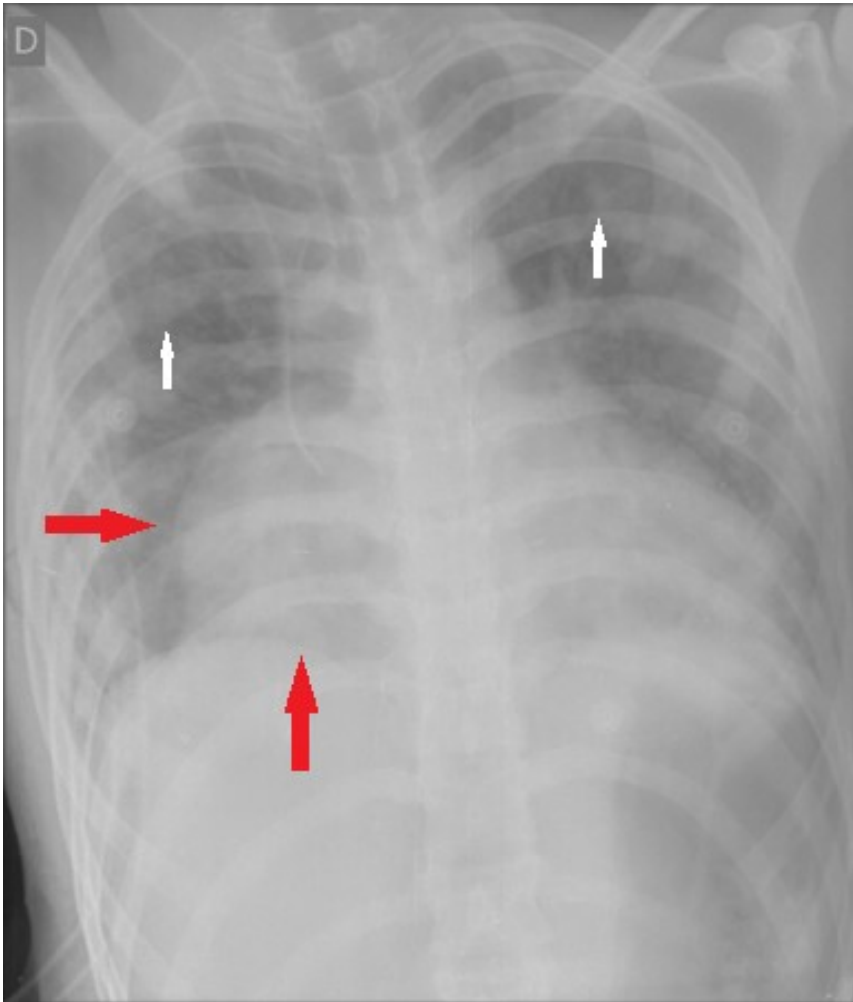


Figura 1. Radiografia AP do tórax demonstrando alargamento da área cardíaca (setas vermelhas) às custas do aumento volumétrico do lado direito, associado a opacidades nodulares difusas pelos campos pleuropulmonares bilateralmente (setas brancas).

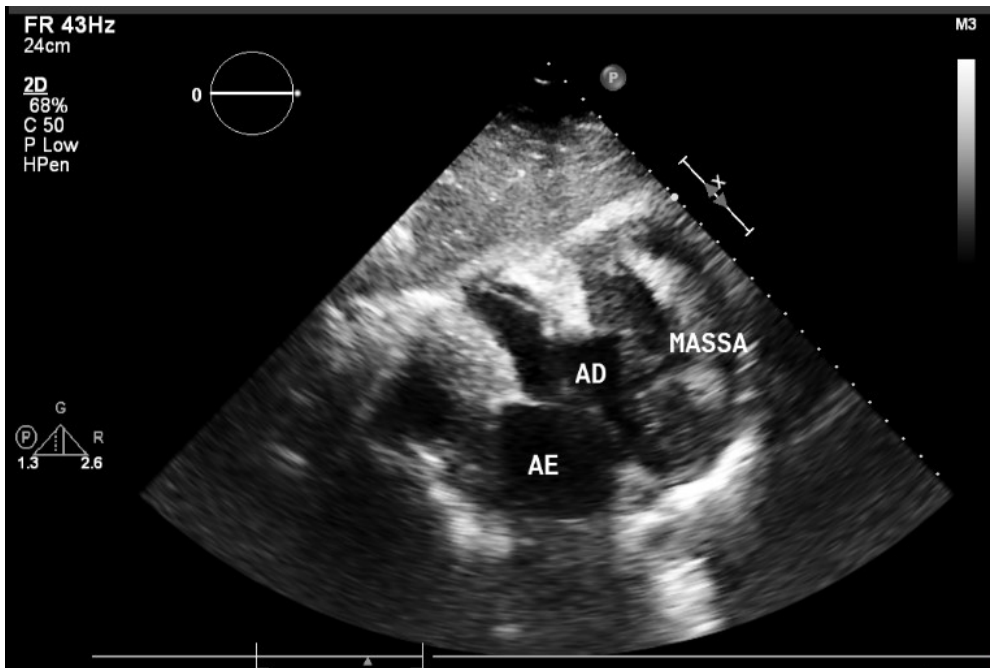


Figura 2. Ecocardiografia visibilizando massa heterogênea, de bordas indefinidas, infiltrando o átrio direito, com perda da delimitação da parede atrial. A parede livre do ventrículo direito encontra-se espessada, com aderência à referida massa, sugerindo infiltração por contiguidade.

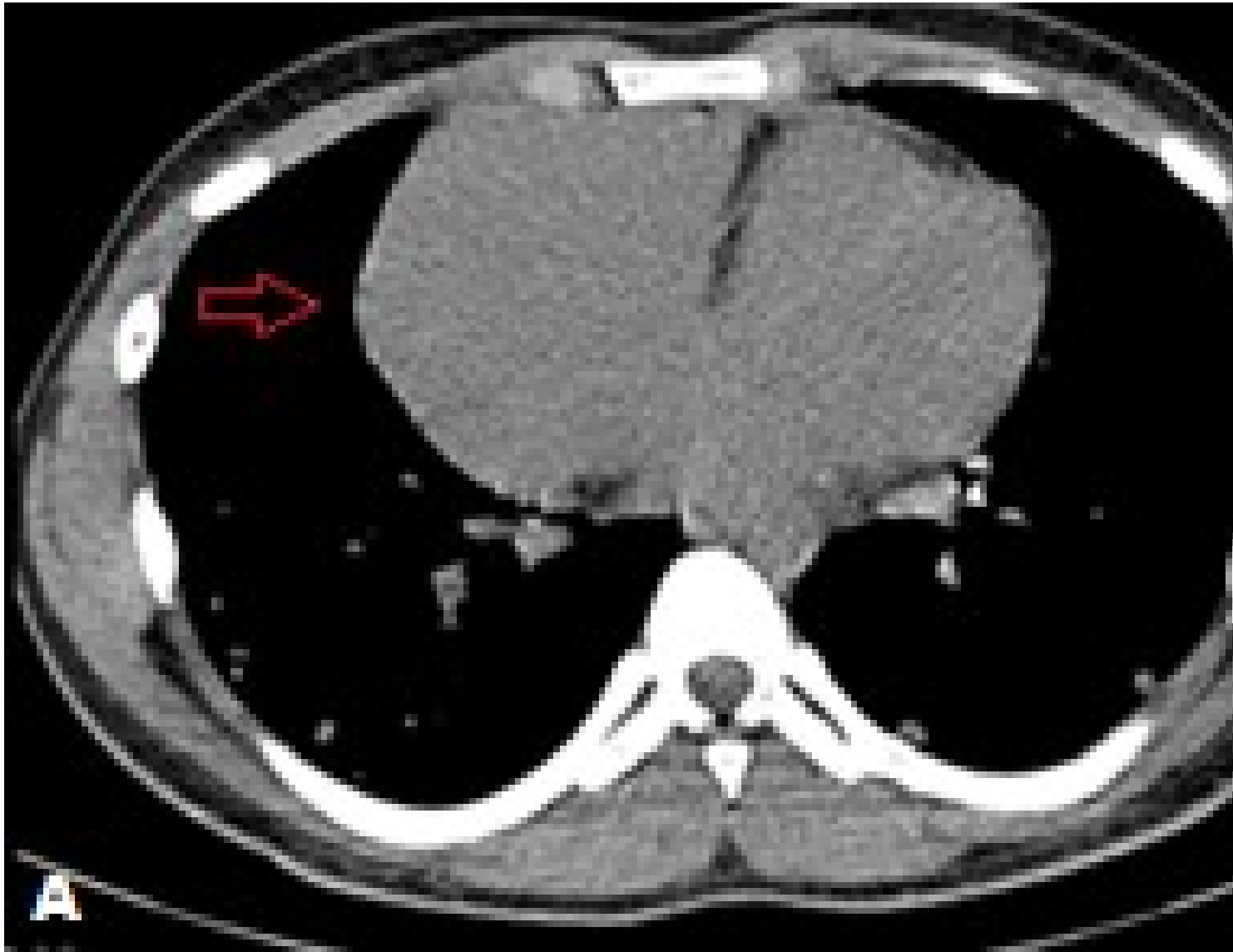


Figura 3. Tomografia computadorizada de tórax antes (A) e após a injeção endovenosa do meio de contraste (B) evidenciando lesão hipodensa volumosa (setas vermelhas), com realce heterogêneo pelo meio de contraste, centrada na parede livre do átrio direito, associado a componente infiltrativo na parede do ventrículo direito e extensão para pericárdio subjacente. Há discreto derrame pericárdico. Notam-se, também, inúmeros nódulos pulmonares (setas brancas) menores que 1,5 cm associados a opacidades em vidro fosco (não demonstradas), com distribuição periférica em ambos os pulmões, representando lesões secundárias.

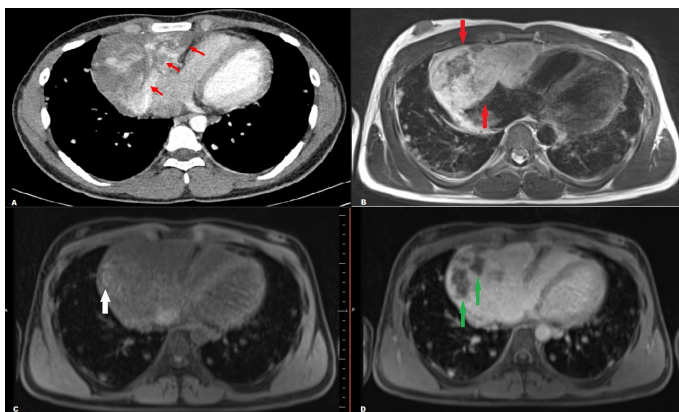


Figura 4. Estudo comparativo por TC pós-contraste (A), ressonância magnética ponderada em T2 (B), T1 pré (C) e pós-contraste (D) demonstrando lesão volumosa (setas vermelhas) com hipossinal predominante em T1, associado a focos de hipersinal em T1 (seta branca - provavelmente relacionados a hemorragia subaguda), com heterogeneidade marcada em T2,

bem como áreas de ausência de realce em T1 pós-contraste (setas verdes – áreas de necrose).

Vídeos

Tomografia computadorizada de tórax em janela de mediastino após a injeção endovenosa do meio de contraste evidenciando lesão cardíaca volumosa com realce heterogêneo pelo meio de contraste, centrada na parede livre do átrio direito, associado a componente infiltrativo na parede do ventrículo direito e extensão para pericárdio subjacente. Há discreto derrame pericárdico. Notam-se, também, inúmeros nódulos pulmonares com densidade de partes moles menores que 1,5 cm, representando lesões secundárias.

<http://bradcasesold.brad.org.br/Files/Cases/3008200943-ee59fe65e7df.mp4>

Tomografia computadorizada de tórax em janela de pulmão, após a injeção endovenosa do meio de contraste, evidenciando inúmeros nódulos pulmonares menores que 1,5 cm associados a opacidades em vidro fosco (provável inflamação ou hemorragia alveolar adjacente), com distribuição predominantemente periférica em ambos os pulmões, representando lesões secundárias.

<http://bradcasesold.brad.org.br/Files/Cases/3008200942-568a23941341.mp4>

Ressonância magnética do mediastino ponderada em T2, apresentando lesão cardíaca volumosa, heterogênea, centrada na parede livre do átrio direito, associado a componente infiltrativo na parede do ventrículo direito e extensão para pericárdio subjacente. Há discreto derrame pericárdico. Notam-se, também, inúmeros nódulos pulmonares menores que 1,5 cm, com hipersinal em T2, representando lesões secundárias.

<http://bradcasesold.brad.org.br/Files/Cases/3008200917-f25b89dc464b.mp4>