

## Angiossarcoma Cardíaco

Vanderlei Segatelli\* Oliveira EC\*

Maria Cecília Ferro\*\* Jeronymo Stecca\*\*

Helio Kiyoshi Hasimoto\*\*\* Fernando de Barros Oliveira\*\*\*

### INTRODUÇÃO

Os tumores cardíacos são raros, sendo as neoplasias secundárias ou metastáticas mais comuns que os tumores primários. O mixoma é o tipo histológico primário benigno mais freqüente, localizado principalmente no átrio esquerdo. As neoplasias malignas primárias do coração são compostas quase que exclusivamente por sarcomas.<sup>1</sup>

O angiossarcoma é a neoplasia maligna cardíaca primária mais freqüente, localizado principalmente no átrio direito, com comportamento biológico agressivo e prognóstico reservado, envolvendo na maioria dos casos o pericárdio. A média de idade dos pacientes é de 45 anos, com predominância do sexo masculino.<sup>2</sup>

O quadro clínico é variável com sintomatologias cardíacas ou mimetizando doenças sistêmicas.

### APRESENTAÇÃO DO CASO

Relatamos o caso de um paciente do sexo masculino de 24 anos de idade, com queixa de dispnéia e taquicardia. O paciente foi internado na unidade de terapia intensiva com quadro clínico de insuficiência cardíaca congestiva e insuficiência respiratória. No exame ecocardiográfico observou-se dilatação das câmaras cardíacas direitas e imagem tumoral em parede lateral do átrio direito, prolongando-se pelo anel tricúspide e estendendo-se para o ventrículo direito.

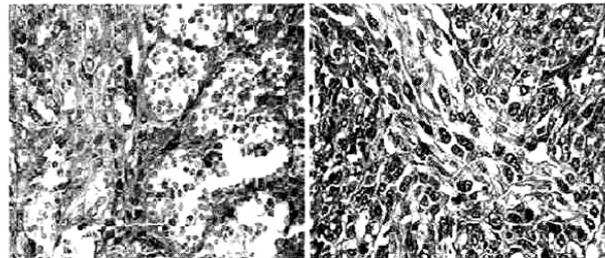
O paciente evoluiu com piora do estado geral e foi encaminhado para cirurgia de urgência para tentativa de exérese tumoral e correção do desvio de septo atrial, entretanto, faleceu no intra-operatório.

No estudo anátomo-patológico o coração apresentava-se com volume aumentado e pesando 540 gramas. Observou-se no átrio direito extensa neoplasia constituída por tecido pardo-enegrecido com áreas de necrose destruindo a parede atrial e infiltrando a valva tricúspide e ventrículo direito, protruindo-se na cavidade ventricular sob a forma de papilas friáveis (figura 1). O estudo microscópico demonstrou proliferação de células malignas com núcleos arredondados ou fusiformes, dispostas em feixes irregulares ou formando espaços vasculares anastomosados, contendo hemácias (figura 2), com índice mitótico alto e freqüentes mitoses atípicas. Observaram-se ainda áreas de necrose e hemorragia.

O estudo imuno-histoquímico revelou negatividade para marcadores epiteliais e musculares e positividade para CD31, CD34, fator VIII e vimentina, confirmando a origem endotelial da neoplasia.



**Figura 1.** Macroscopia: extensa neoplasia cardíaca destruindo átrio e ventrículo direito.



**Figura 2.** Microscopia: Células neoplásicas formando espaços vasculares contendo hemácias ou dispostas em feixes com núcleos fusiformes. (HE-400x)

### DISCUSSÃO

Os angiossarcomas ou hemangiossarcomas são neoplasias endoteliais malignas que ocorrem em qualquer lugar do corpo, sendo mais freqüentes nos tecidos moles. Podem apresentar vários graus de diferenciação, desde tumores altamente vascularizados até aqueles pouco diferenciados de padrão arquitetural sólido.

O angiossarcoma é a neoplasia maligna primária mais comum do coração, originando-se no átrio direito em 60% dos casos. Na literatura, o angiossarcoma é descrito em pacientes de 9 a 80 anos com média de idade de 45 anos e prevalência do sexo masculino de 2,5:1. Apresentam prognóstico desfavorável e comportamento agressivo com invasão local do pericárdio e metástases distantes na época do diagnóstico.

Clinicamente, os pacientes com tumores cardíacos apresentam sintomas de insuficiência cardíaca, principalmente dispnéia e palpitações. Além de sintomas cardíacos, o emagrecimento é uma queixa freqüente.<sup>3</sup> No caso dos angiossarcomas há uma propensão de infiltração do pericárdio com hemopericárdio e tamponamento cardíaco.

Existem raros relatos de incidência familiar de angiossarcoma cardíaco com alterações do cariótipo, como monossomias e trissomias.<sup>4</sup>

O estudo imuno-histoquímico é importante nos casos de angiossarcomas cardíacos, principalmente nos tumores pouco diferenciados, para definir a origem endotelial da neoplasia e afastar outros sarcomas primários como fibrohistiocitoma maligno, sarcoma sinovial ou de origem muscular e sarcomas indiferenciados.<sup>5-6</sup> O anticorpo para fator VIII ou fator de von Willebrand, conhecido por ser encontrado nas células endoteliais de arteríolas, capilares e vênulas da maioria dos tecidos é comumente utilizado como marcador imuno-histoquímico de células endoteliais. Outras células também mostram positividade para este anticorpo como os megacariócitos.<sup>7</sup> O CD31 é uma molécula de adesão encontrada nas células endoteliais, monócitos e plaquetas.<sup>8</sup> O CD34 é excelente marcador de células endotelial, originalmente conhecido como antígeno de células hematopoéticas humanas. Além das neoplasias vasculares, o CD34 é expresso numa variedade de tumores incluindo dermatofibrossarcoma protuberans, hemangiopericitoma, tumor fibroso solitário e tumores estromais gastrointestinais.<sup>9-10</sup> Estes anticorpos apresentam positividade variável em angiossarcomas nas diferentes séries descritas na literatura.

### CONCLUSÃO

Neste trabalho relatou-se um caso raro e dramático de um paciente masculino de 24 anos com tumor cardíaco maligno localizado no átrio direito. O estudo anátomo-patológico com a utilização de marcadores imuno-histoquímicos para células endoteliais confirmou o diagnóstico de angiossarcoma.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Burke A, Virmani R. Tumours of the heart and great vessels. Third series, fascicle 16. Armed Forces Institute of Pathology; 1996. p. 127-40.
- 2- Marafioti T, Castorino F, Gula G. Cardiac angiossarcoma. *Pathologica* 1993; 85:102-11.
- 3- Fernandes F, Soufen HN, Ianni BM, Arteaga E, Ramires FJA, Mady C. Neoplasias primárias do coração. Apresentação clínica e histológica de 50 casos. *Arq Bras Cardiol* 2001; 76(3):231-4.
- 4- Casha AR, Davidson LA, Roberts P, Nair RU. Familial angiossarcoma of the heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124:392-4.
- 5- Donsbeck AV, Ranchere D, Coindre JM, Gall FL, Cordier JF, Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology* 1999; 34(4):295-304.
- 6- Ohsawa M, Naka N, Tomita Y, Kawamori D, Kanno H, Aozasa K. Use of immunohistochemical procedures in diagnosing angiossarcoma. *Cancer* 1995; 75(12):2867-74.
- 7- Burgdorf WH, Mukai K, Rosai J. Immunohistochemical identification of factor VIII-related antigen in endothelial cells of cutaneous lesions of alleged vascular nature. *Am J Clin Pathol* 1981; 75(2):167-71.
- 8- Poblet E, Gonzales-Palacios F, Jimenez FJ. Different immunoreactivity of endothelial markers in well and poorly differentiated areas of angiossarcomas. *Virchows Arch* 1996; 428(4-5):217-21.
- 9- Miettinen M, Lindenmayer AE, Chaubal A. Endothelial cell markers CD31, CD34 and BNH9 antibody to H- and Y- antigens evaluation of their specificity and sensitivity in the diagnosis of vascular tumours and comparison with von Willebrand factor. *Mod Pathol* 1994; 7(1):82-90.
- 10- Traweek ST, Kandalaf PL, Mehta P, Battifora H. The human hematopoietic progenitor cell antigen (CD34) in vascular neoplasia. *Am J Clin Pathol* 1991; 96(1):25-31.