

Metástase Cerebral de Angiossarcoma Cardíaco

Fábio André Franke *

André Borba Reiriz*

Soren Franz Marian Sutmoller*

Carlos Fausto Nino Gorini**

José Luiz Miranda Guimarães***

Paciente de 33 anos, masculino, branco, foi atendido no Serviço de Emergência Neurológica por apresentar queixas de cefaléia holocraniana de forte intensidade, há pelo menos 48 horas, e que não obtinha alívio aos analgésicos comuns. Havia nítida piora da sintomatologia nas últimas 6 horas. O exame neurológico evidenciava um paciente obnubilado, com rigidez de nuca e papiledema bilateral. Entretanto não havia alterações sensitivo-motoras. Durante o atendimento inicial houve deterioração do quadro clínico, caracterizado por estupor e hemiparesia direita. A tomografia computadorizada revelou um volumoso tumor situado no hemisfério cerebral esquerdo, que determinava, inequivocamente, um desvio da linha média. Diante dos achados de imagem e do quadro clínico emergencial, o paciente foi levado a uma craniotomia descompressiva, na qual parte da lesão foi extirpada. Infelizmente o óbito ocorreu no 4º dia de pós-operatório devido a uma hemorragia intracraniana. A histologia foi categórica no diagnóstico de metástase de um angiossarcoma.

A história médica pregressa revelou que o paciente em epígrafe teve o diagnóstico de angiossarcoma primário de átrio direito, efetuado 12 meses antes e estadiado como IIB (G2 T2 NO MO). O tratamento efetuado na ocasião foi multimodal, incluindo cirurgia, quimioterapia e radioterapia sequenciais. Os tumores malignos do coração são raros. Os sarcomas são mais freqüentes, responsabilizando-se por 28,1% dos casos (1). Os angiossarcomas são mais prevalentes, acometendo mais freqüentemente o atrio direito em 26% das vezes (2). Esta patologia tem um prognóstico pouco favorável e, na maioria das vezes, o diagnóstico é feito com doença locoregionalmente avançada e/ou metastática. A sobrevida costuma não ultrapassar 1 ano.

A história natural do tumor é de recorrência locoregional e os locais mais freqüentes de metástases são os pulmões, linfonodos mediastinais e, menos freqüentemente, o fígado, suprarrenais, pâncreas, osso, baço e cólon (3). O tratamento curativo é a ressecção completa do tumor com amplas margens, o que muitas vezes não é conseguido devido ao freqüente comprometimento de estruturas nobres. A associação de radioterapia e quimioterapia tem mostrado resultados diversos, muitos deles interessantes, mas com benefício ainda não claramente estabelecido. O comprometimento secundário do sistema nervoso central é extremamente raro, tendo chegado ao conhecimento dos autores, o relato de 3 casos nos últimos dez anos (4, 5). Esta apresentação

tem evolução fulminante, restando a cirurgia como a única opção terapêutica. O desfecho, na totalidade dos casos, foi o óbito, o qual aconteceu invariavelmente nos primeiros dias do diagnóstico. O caso descrito teve um desfecho similar ao padrão apresentado pelos demais. Este comportamento agressivo impede o emprego de outras modalidades terapêuticas paliativas, como a radioterapia. As recidivas vistas em outros órgãos não evoluem tão rapidamente, permitindo a instituição de outras opções paliativas que não somente a cirurgia. Concluímos assim que a recidiva do sistema nervoso central, embora rara, é rapidamente fatal, não oferecendo oportunidade para outros tratamentos paliativos que não os cirúrgicos.

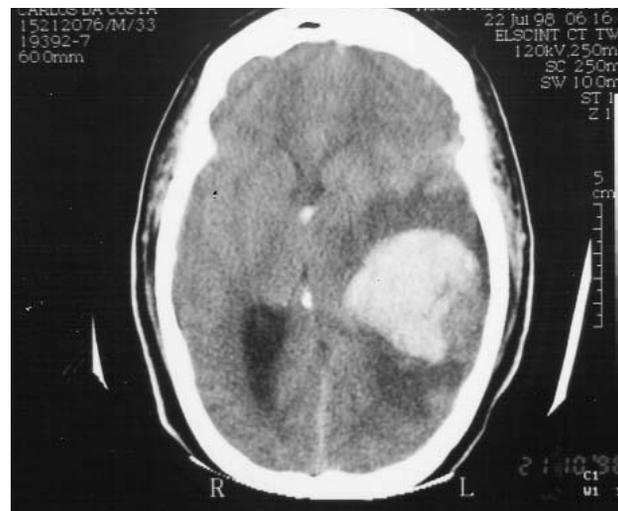


Foto 1. Imagem tomográfica da metástase cerebral de angiossarcoma cardíaco.

Bibliografia

- Burke A, Virmani R: "Atla of tumor pathology of the heart and great vessels". Armed Forces Institut of Pathology - AFIP Washington DC, 1996. Fascicle 16, p 127-70.
- Raaf HN, Raaf JH: "Sarcomas related to the heart and vasculature". Semin Surg Oncol, 1994 Sep - Oct. 10 (5), p. 374-82.
- Braunwald E: "Heart Disease, a textbook of cardiovascular medicine". Philadelphia, 1997, vol. 2, p. 1471-72.
- Vaquero J, Martinez R, Coca S, et al: "Cerebral metastasis from angiosarcoma of the heart. Case report". J Neurosurgery, 1990 Oct. 73 (4), p. 633-5.
- Hwang SL, Hwang SL, Sun ZM, et al: "Brain metastasis from pericardial angiosarcoma". J Formos Med Assoc, 1996 Jun, 95 (6), p. 484-6.

* Oncologista Clínico, ex-residente do Grupo Hospitalar Conceição

** Oncohematologista do Grupo Hospitalar Conceição de Porto Alegre

*** Preceptor Chefe do PRM do Grupo Hospitalar Conceição (Ministério da Saúde). Oncologista (TECA-AMB) - Porto Alegre - RS - Brasil

Brain Metastasis of Cardiac Angiosarcoma

Fábio André Franke *

André Borba Reiriz*

Soren Franz Marian Suttmoller*

Carlos Fausto Nino Gorini**

José Luiz Miranda Guimarães***

A 33-years-old man was admitted to the neurologic emergency unit because of complaints of intense diffuse headache. According to the patient, the symptoms had begun two days before, and no relief with common analgesics was obtained. Neurologic deterioration within the 6 hours prior to admission was clear. The neurologic examination revealed a drowsy patient, with meningismus and bilateral papilledema. During initial management, he deteriorated again. Stupor and right hemiparesis became evident. A computed tomography scan revealed an extensive brain tumour in the left cerebral hemisphere, causing midline shift. Because of rapid deterioration, decompressive craniotomy with partial resection of the tumour was immediately performed. Unfortunately, the patient died 4 days after surgery due to intracranial haemorrhage. The histopathologic diagnosis was one of metastatic angiosarcoma. A review of the patient's records revealed a diagnosis of cardiac angiosarcoma 12 months before. On that occasion, he had been staged as II B (G2 T2 N0 M0) and had undergone a multimodality approach with surgery, radiotherapy and chemotherapy sequentially.

Malignant heart tumours are rare. Sarcomas represent the majority of the cases, accounting for 28,1% (1). Most of these are angiosarcomas, more frequently originating within the right atrium in 26% (2). These tumours have an unfavourable prognosis and, more commonly, the disease is regionally advanced or metastatic at the time of diagnosis. Survival is usually less than 1 year. The natural history of this tumour is one of locoregional recurrences. Metastatic spread may also occur, more frequently to the lung, mediastinal lymph nodes and, less frequently, to the liver, adrenals, pancreas, bone, spleen and colon (3). Curative treatment is possible with complete wide resection. However, not infrequently this is possible because of mediastinal structures involvement. Association of radiotherapy and/or chemotherapy has showed variable results, with no clear benefit evident up to now. Metastatic spread to the central nervous system is extremely rare. We have found only 3 reports in the literature in the last 10 years (4,5). This presentation seems to be invariably characterised by a rapid evolution to death within a few days, as occurred with this patient. Surgery represents the only therapeutic option, because aggressive presentation precludes radiotherapy as mean of palliation. Such an aggressive behaviour in recurrences has not been observed in others

organs, allowing institution of palliative therapeutic methods others than surgery. We conclude that central nervous system recurrence, though rare, is rapidly fatal, without options other than surgery as means of palliation.

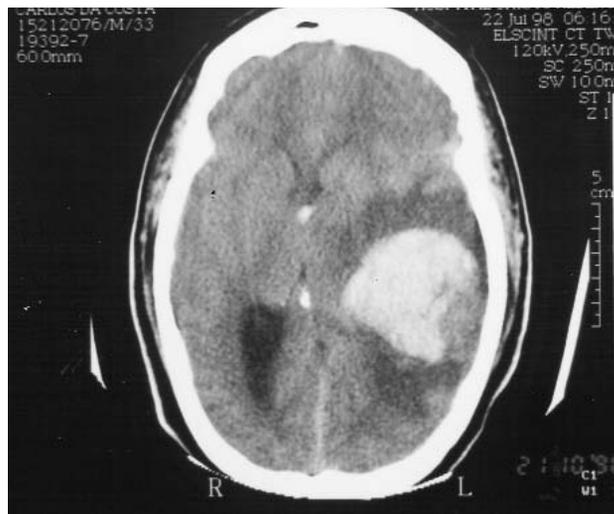


Foto 1. CT scan showing the brain metastasis of the cardiac angiosarcoma.

References

- Burke A, Virmani R: "Atlas of tumor pathology of the heart and great vessels". Armed Forces Institut of Pathology - AFIP Washington DC, 1996. Fascicle 16, p 127-70.
- Raaf HN, Raaf JH: "Sarcomas related to the heart and vasculature". Semin Surg Oncol, 1994 Sep - Oct. 10 (5), p. 374-82.
- Braunwald E: "Heart Disease, a textbook of cardiovascular medicine". Philadelphia, 1997, vol. 2, p. 1471-72.
- Vaquero J, Martinez R, Coca S, et al: "Cerebral metastasis from angiosarcoma of the heart. Case report". J Neurosurgery, 1990 Oct, 73 (4), p. 633-5.
- Hwang SL, Hwong SL, Sun ZM, et al: "Brain metastasis from pericardial angiosarcoma". J Formos Med Assoc, 1996 Jun, 95 (6), p. 484-6.

* Ex- fellow from Grupo Hospitalar Conceição

** Clinical Professor in Oncohematology from Grupo Hospitalar Conceição

*** Clinical Professor in Clinical Oncology from Grupo Hospitalar Conceição - (Ministério da Saúde) - Porto Alegre - RS - Brasil