



Tumor maligno de bainha do nervo periférico: Relato de caso raro de sarcoma primário do coração

Ana Carolina Garcia Pedrosa de Oliveira e Souza¹; Juliana Suave Mayrink²

Como Citar:

E SOUZA, Ana Carolina Garcia Pedrosa de Oliveira ; MAYRINK, Juliana Suave. Tumor maligno de bainha do nervo periférico: Relato de caso raro de sarcoma primário do coração. Revista Sociedade Científica, vol. 9, n. 1, p. 1-6, 2026. <https://doi.org/10.61411/rsc2026122719>

DOI: 10.61411/rsc2026122719

Área do conhecimento:

Ciências da saúde

Sub-área:

Medicina

Palavras-chaves: Tumores Cardíacos; Hipertensão Pulmonar; Insuficiência Cardíaca; Insuficiência da Valva Mitral; Trombose Venosa.

Publicado: 4 de janeiro de 2026

Abstract

Primary malignant tumors of the heart are rare diseases, with sarcomas being the most common. The present study reports the case of a rare malignant tumor of the peripheral nerve sheath with cardiac involvement. This is an observational, descriptive, and retrospective study. The case describes the clinical presentation of nonspecific respiratory symptoms in a patient, with rapid progression and functional impairment, in which multiple clinical, laboratory, and imaging examinations were required to determine the etiology of the condition; however, surgical resection and anatomopathological examination were ultimately necessary to establish the final diagnosis and improve the symptoms presented.

1. Introdução

Os tumores primários do coração são condições extremamente raras, representando menos de 0,03% dos achados em séries de autópsias [1.]. Dentre os malignos, os sarcomas constituem a maioria, com o angiossarcoma sendo o subtipo mais frequentemente identificado [2.]. O tumor maligno da bainha do nervo periférico (MPNST), por sua vez, é um sarcoma agressivo, que raramente acomete o coração. Essa neoplasia pode ocorrer de forma esporádica ou estar associada à neurofibromatose tipo 1 (NF1), sendo caracterizada por crescimento rápido, alto índice proliferativo e

¹Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes, Vitória, Brasil. Email: ana.carolina.garcia@hucam.org.br

²Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória, Vitória, Brasil. Email: juliana.suave@scmv.org.br



prognóstico reservado. A apresentação clínica costuma ser insidiosa e inespecífica, o que frequentemente atrasa o diagnóstico e dificulta o manejo inicial. Devido à complexidade e raridade destes tumores, recomenda-se que o manejo seja realizado em centros especializados com equipes multidisciplinares. A ressonância magnética cerebral pode ser considerada no momento do diagnóstico devido à propensão para metástases cerebrais [3.]. Em casos selecionados, o transplante cardíaco pode ser uma opção, embora os resultados variem.

O presente trabalho visa relatar um caso raro de MPNST com acometimento cardíaco, ressaltando os desafios diagnósticos e terapêuticos envolvidos.

2. Metodologia

Este é um estudo do tipo relato de caso clínico, com delineamento observacional, descritivo e retrospectivo. O caso a ser apresentado foi selecionado por se tratar de uma condição clínica rara - sarcoma primário do coração - e por sua relevância para fins acadêmicos e científicos.

Os dados foram obtidos por meio de análise do prontuário médico da paciente em questão, abrangendo informações clínicas, exames laboratoriais, exames de imagem, condutas terapêuticas e evolução do quadro. A identidade do paciente foi preservada, garantindo o sigilo e confidencialidade, conforme os princípios éticos em pesquisa com seres humanos.

A pesquisa foi conduzida de acordo com a Resolução número 510/2016 do Conselho Nacional de Saúde e foi submetida previamente à apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa. O relato foi elaborado com base nas diretrizes CARE (CAse REport guidelines), que orientam a estruturação ética e científica de relatos clínicos.



3. **Desenvolvimento e discussão**

O caso a ser relatado trata-se de paciente do sexo feminino, 45 anos, eutrófica, previamente ativa, com histórico prévio de tireoidite de Hashimoto, miomatose uterina, glomerulonefrite na infância e migrânea. Em dezembro de 2024, iniciou quadro de tosse seca e dispneia aos grandes esforços, evoluindo com piora progressiva. Procurou atendimento médico em abril de 2025, quando uma angiotomografia de tórax evidenciou achados compatíveis com trombose venosa pulmonar, sendo instituído o tratamento de anticoagulação plena e orientação para acompanhamento ambulatorial.

A despeito de tal terapêutica, a paciente manteve dispneia progressiva, cianose de extremidades e comprometimento funcional importante, motivando-a a procurar novo atendimento médico, desta vez frente a gravidade dos sintomas, foi indicado investigação do quadro em regime de internação hospitalar em Unidade de Terapia Intensiva. Foi realizado então uma tomografia de tórax que evidenciou imagem sugestiva de trombo em veia pulmonar direita e em átrio esquerdo, além de múltiplas linfonodomegalias mediastinais. Realizado também um exame de ecocardiograma transtorácico que mostrou um espessamento da valva mitral, com imagem sugestiva de trombo aderida em sua face atrial, insuficiência mitral classificada como moderada, insuficiência tricúspide importante e uma PSAP (Pressão Sistólica de Artéria Pulmonar) de 79 mmHg. Foram aventadas hipóteses diagnósticas relacionadas a doenças reumatológicas e hematológicas, porém todos os exames laboratoriais realizados vieram negativos para tais hipóteses.

Com a piora clínica progressiva, necessidade de suporte de oxigênio, hipotensão, rebaixamento do nível de consciência, aumento do tempo de enchimento capilar, foi realizado novo ecocardiograma que evidenciou aumento importante da PSAP para o valor de 103 mmHg, sendo convocado a equipe de cirurgia cardíaca para avaliação de necessidade cirúrgica. Em 11/05/2025 foi realizada cirurgia de troca valvar mitral, sendo identificada no intra-operatório ausência de trombos e presença de massa de



aspecto tumoral aderida à valva mitral e em região de veia pulmonar direita e átrio esquerdo. Todo o material ressecado foi encaminhado para análise histopatológica que revelou se tratar de sarcoma fusocelular de alto grau, compatível com tumor maligno da bainha do nervo periférico (MPNST).

Após a exérese do tumor, a paciente evoluiu com melhora sintomática expressiva, sendo encaminhada para centro de referência oncológico para continuidade do tratamento.

Os tumores cardíacos primários são extremamente raros, sendo os sarcomas malignos os principais representantes entre as neoplasias não benignas [2.]. Os MPNSTs são tumores de partes moles com diferenciação neurogênica, geralmente localizados em tronco e extremidades, sendo a apresentação cardíaca excepcional [3.].

A paciente em questão apresentou sintomas iniciais inespecíficos e, os achados radiológicos foram interpretados como trombose pulmonar. A ausência de resposta ao tratamento com anticoagulantes, associada a progressão dos sinais e sintomas clínicos foram determinantes para a reavaliação diagnóstica. O ecocardiograma transtorácico e a tomografia de tórax evidenciaram sinais de obstrução mecânica cardíaca e hipertensão pulmonar grave. A suspeita de etiologia tumoral ganhou evidência no intra operatório e foi confirmada pelos resultados de anatomopatológico.

O diagnóstico definitivo então foi estabelecido por resultados de histopatologia e imuno-histoquímica, evidenciando ainda um alto índice de proliferação celular. A ressecção cirúrgica completa permanece a principal abordagem terapêutica em tumores cardíacos malignos. O papel da quimioterapia e radioterapia nestes casos ainda permanece muito incerto, especialmente em MPNSTs com envolvimento cardíaco e o tratamento deve ser individualizado.



4. **Considerações finais**

Este relato apresenta um caso raro de MPNST cardíaco com uma apresentação clínica atípica, sendo inicialmente diagnosticado como tromboembolismo pulmonar. A evolução refratária ao tratamento convencional e a presença de hipertensão pulmonar significativa foram essenciais para a suspeita diagnóstica. A ressecção cirúrgica no caso em questão promoveu uma melhora sintomática significativa. O caso destaca a relevância de se considerar tumores cardíacos malignos no diagnóstico diferencial de pacientes com massas intracardíacas e com sintomas progressivos.

5. **Declaração de direitos**

As autoras declaram ser detentoras dos direitos autorais da presente obra, que o artigo não foi publicado anteriormente e que não está sendo considerado por outra(o) Revista/Journal. Declaram que as imagens e textos publicados são de responsabilidade das autoras, e não possuem direitos autorais reservados a terceiros. Textos e/ou imagens de terceiros são devidamente citados ou devidamente autorizados com concessão de direitos para publicação quando necessário. Declaram respeitar os direitos de terceiros e de Instituições públicas e privadas. Declaram não cometer plágio ou autoplágio e não ter considerado/gerado conteúdos falsos e que a obra é original e de responsabilidade das autoras.

6. **Referências**

1. Saraiva, Joana; Antunes, Pedro; Carvalho, Lina; Antunes, Jesus. Tumores cardíacos primários malignos: resultados cirúrgicos. Revista Portuguesa de Cardiologia, 2177-7722, v. 35, n 4. p. 199 - 204. Abril 2016.
2. Souza, Bianca; Gava, Fernanda; Filho, Gilson; Ribeiro, Gustavo; Santos, Heloína; Mendes, Julia; Gallina, Bernardo; Benvides, Luma; Guarnier, Maria; Sant'Anna Gustavo. Neoplasias cardíacas: prevalência e diagnóstico precoce. Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences, 2674-8169, v. 7, n. 1, p. 1551 - 1576, 19 de janeiro de 2025.
3. Neto, Manoel; Lemos, Adnel; Berwanger, Camila; Procópio, Cecília; Pinto, Giovanna; Silva, Mateus; Carvalho, Matheus; Junior, Milton; Marcorin, Rafaela;



Silva, Vitória; Junior, Vitório. Tumor Maligno da Bainha do Nervo Periférico (TMBNP): relato de caso. Revista eletrônica do UNIVAG, 1980 - 7341, v. 1,n 28, p. 153 - 157. Julho, 2020.