

Nota 1 — Intervenção cirúrgica (obrigatório)

Razão/suporte baseado em evidências

Pelo facto de poder haver mais do que uma abordagem ou técnica para remover ou colher uma amostra de um tumor num determinado local do coração, a especificação da natureza da intervenção cirúrgica, na medida do possível, é importante.¹

 [Retroceder](#)

Nota 2 — Integridade da amostra (recomendado)

Razão/suporte baseado em evidências

Este elemento só se aplica a amostras obtidas por ressecção e explantação. Se a amostra tumoral não for recebida inteira e intacta, especificar a natureza da alteração (remoção em fragmentos [“piecemeal”], rotura durante a remoção, etc.). Este elemento é relevante para a integridade da remoção do tumor e a adequação para estadiamento e comparação de tamanhos com estudos imagiológicos.

 [Retroceder](#)

Nota 3 — Local do tumor (obrigatório)

Razão/suporte baseado em evidências

O local do tumor no coração tem implicações em termos de obstrução do fluxo sanguíneo, disfunção valvular e leitos vasculares a jusante em risco de embolização e disseminação hematogénica.¹

 [Retroceder](#)

Nota 4 — Focalidade do tumor (obrigatório)

Razão/suporte baseado em evidências

Podem estar presentes múltiplos tumores no mesmo local (p. ex., aurícula esquerda na síndrome de Carney) ou em locais diferentes. Um único tumor pode invadir múltiplas estruturas e estar, por conseguinte, também presente em múltiplas localizações cardíacas. O elemento de focalidade do tumor clarifica esta situação.

 [Retroceder](#)

Nota 5 — Dimensão máxima do tumor primário (obrigatório)

Razão/suporte baseado em evidências

Este elemento aplica-se apenas a amostras de ressecção e explantação em que seja possível medir todo o tumor. A indicação do tamanho no relatório de amostras de biopsia e outras amostras tumorais incompletas pode ser enganadora do ponto de vista clínico.

 [Retroceder](#)

Nota 6 — Legenda de identificação de blocos (recomendado)

Razão/suporte baseado em evidências

A origem/designação de todos os blocos de tecido deve ser registada. Esta informação deve ser documentada no relatório de patologia final e é particularmente importante se surgir a necessidade de análise interna ou externa. O analisador tem de ter a certeza acerca da origem de cada bloco para poder fornecer uma opinião especializada informada. Se esta informação não estiver incluída no relatório patológico final, deverá estar disponível no sistema informático do laboratório e ser transmitida ao patologista responsável pela análise.

O registo da origem/designação dos blocos de tecido facilita a sua recuperação para mais testes imuno-histoquímicos ou análises moleculares, estudos de investigação ou ensaios clínicos adicionais.

↑ Retroceder

Nota 7 — Tipo histológico do tumor (obrigatório)

Razão/suporte baseado em evidências

Existe um grande número de tumores adicionais que podem ocorrer no coração, pericárdio e grandes vasos.² Apenas as entidades mais frequentes são mencionadas especificamente neste elemento, mas devem introduzir-se outros tipos na opção “outros” (é fornecida abaixo uma lista completa de tipos histológicos de tumores primários do coração). A natureza neoplásica de algumas lesões formadoras de massas (hipertrofia lipomatosa do septo auricular, malformações vasculares, hamartoma de miócitos cardíacos maduros, cardiomiopatia histiocitoide, etc.) pode ser duvidosa.^{1,3} A decisão de pedir ou não uma ficha de trabalho do conjunto de dados para estas massas é deixada ao critério do patologista. (Nota: no caso de mesoteliomas pericárdicos, utilize o conjunto de dados torácico para o mesotelioma pleural; os tumores hematolinfóides não são abrangidos por este conjunto de dados e serão abordados num conjunto de dados futuro.)

Este conjunto de dados refere-se a tumores que surgem principalmente dentro do coração, pericárdio e grandes artérias. Lesões metastáticas nestes locais não serão registadas com este conjunto de dados.

Classificação da OMS para tumores do coração^{a,b}

Descritor	Códigos ICD0	Descritor	Códigos ICD0
Tumores benignos e lesões idênticas a tumores		Tumores malignos	
Rabdomioma	8900/0	Angiossarcoma	9120/3
Cardiomiopatia histiocitoide		Sarcoma pleomórfico indiferenciado	8830/3
Hamartoma de miócitos cardíacos maduros		Osteossarcoma	9180/3
Rabdomioma celular em adultos	8904/0	Mixofibrossarcoma	8811/3
Mixoma cardíaco	8840/0	Leiomiossarcoma	8890/3
Fibroelastoma papilar		Rabdomiossarcoma	8900/3
Hemangioma, NOS	9120/0	Sarcoma sinovial	9040/3
Hemangioma capilar	9131/0	Sarcomas vários	
Hemangioma cavernoso	9121/0	Linfomas cardíacos	
Fibroma cardíaco	8810/0	Tumores metastáticos	
Lipoma	8850/0		
Tumor cístico do nódulo auriculoventricular	8454/0	Tumores do pericárdio	
Tumor de células granulares	9580/0	Tumor fibroso solitário	8815/1
Schwannoma	9560/0	Maligno	8815/3
		Angiossarcoma	9120/3
Tumores de comportamento incerto		Sarcoma sinovial	9040/3
Tumor miofibroblástico inflamatório	8825/1	Mesotelioma maligno	9050/3
Paraganglioma	8680/1	Tumor de células germinais	
		Teratoma, maduro	9080/0
Tumor de células germinais		Teratoma, imaturo	9080/3
Teratoma, maduro	9080/0	Tumor de células germinais mistas	9085/3
Teratoma, imaturo	9080/3		
Tumor do saco vitelino	9071/3		

a Os códigos da morfologia são da International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O — Classificação Internacional de Doenças para Oncologia). O comportamento é codificado com /0 para tumores benignos; /1 para comportamento não especificado, limiar ou incerto; /2 para carcinoma in situ e neoplasia intraepitelial de grau III e /3 para tumores malignos.

b A classificação é modificada a partir da anterior classificação da OMS tendo em consideração as alterações na nossa compreensão acerca destas lesões.

© World Health Organisation/International Agency for Research on Cancer (IARC) (Organização Mundial de Saúde/Agência Internacional para a Investigação do Cancro). Reproduzido com permissão

Nota 8 — Grau histológico^{1,2,4,5} (obrigatório)

Razão/suporte baseado em evidências

Este elemento aplica-se apenas a sarcomas malignos do coração, pericárdio e grandes vasos. Este elemento captura informações comprovadamente importantes para o prognóstico em sarcomas malignos noutros locais do corpo. Não existem evidências de que estas informações tenham a mesma importância em sarcomas do coração, pericárdio e grandes vasos.

 Retroceder

Nota 9 — Contagem mitótica

Razão/suporte baseado em evidências

A contagem de figuras mitóticas deve ser expressa como “#/mm²” devido ao facto de os diferentes diâmetros de campo das objetivas de alta potência (x40) fazerem variar acentuadamente o tamanho de um único campo de alta potência (hpf). Por exemplo, a área hpf para uma objetiva x40 com um diâmetro de campo de 0,40 mm é de 0,125 mm² enquanto para uma objetiva x40 com diâmetro de campo de 0,69 mm a área hpf é de 0,374 mm². Dependendo da objetiva utilizada, podem ser necessários até 8 (para a objetiva do diâmetro de campo de 0,40 mm) ou apenas 3 (para a objetiva do diâmetro de campo de 0,69 mm) hpf, de modo a abranger 1 mm² de tecido. Cada patologista deve determinar o número de hpf num mm² com base no diâmetro de campo da sua objetiva x40.⁶

 Retroceder

Nota 10 — Extensão da invasão (obrigatório)

Razão/suporte baseado em evidências

Para fins deste elemento de dados, o pericárdio parietal representa o limite anatómico entre os tecidos cardíacos e os órgãos adjacentes. Os tumores que se estendem além do pericárdio parietal devem ser considerados como “envolvimento de outros órgãos”. Os tumores que passam os limites de tecido do coração (p. ex., de uma câmara para a outra, através de uma válvula ou para o interior do pericárdio) devem ser considerados como “envolvimento dos tecidos adjacentes”.^{1,2}

 Retroceder

Nota 11 — Resposta à terapêutica neoadjuvante (recomendado)

Razão/suporte baseado em evidências

Este elemento não é obrigatório porque pressupõe conhecimento do tratamento antes da remoção do tumor. Pode não ser sempre possível separar a necrose tumoral espontânea da necrose relacionada com o tratamento. Até esta data, nenhum nível estabelecido de resposta da patologia ao tratamento foi associado a importância para o prognóstico.²

 Retroceder

Nota 12 — Invasão linfovascular⁷ (recomendado)

Razão/suporte baseado em evidências

Este elemento é frequentemente descrito para tumores malignos; contudo, como a maioria dos tumores do coração e grandes vasos existe no interior da vasculatura e tem acesso imediato à disseminação hematogénica, só deve ser descrito para tumores pericárdicos, como tumores de células germinais e tumores fibrosos solitários que não se originam dentro do sistema vascular.

Cada vez mais os centros estão a utilizar a imuno-histoquímica para antígenos como CD34, CD31 e/ou D2-40 (podoplanina) para avaliar a invasão linfovascular. Isto pode ter um efeito no prognóstico, embora sejam necessários mais estudos. Este elemento não é obrigatório, mas ajudará a fornecer evidências neste sentido.

↑ Retroceder

Nota 13 — Exames complementares² (recomendado)

Razão/suporte baseado em evidências

Os exames complementares são cada vez mais necessários para confirmar e clarificar um diagnóstico. Existe também um potencial para estes tipos de exames identificarem um alvo para a terapêutica ou fornecerem informações importantes sobre o prognóstico.

↑ Retroceder

Referências

- 1 Burke AP, Tavora F, Maleszewski J and Frazier A (2015). *Tumors of the Heart and Great Vessels. AFIP Atlas of Tumor Pathology, Series 4*. ARP Press.
- 2 WHO (World Health Organization) (2015). *WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Fourth edition* Travis WD, Brambilla E, Burke AP, Marx A and Nicholson AG. IARC Press, Lyon, France.
- 3 Thiene G (2013). Chapter 2 : cardiac tumours: classification and epidemiology. In: *Cardiac Tumor Pathology*, Basso C, Valente M and Thiene G (eds), Humana Press Inc.
- 4 Trojani M, Contesso G, Coindre JM, Rouesse J, Bui NB, de Mascarel A, Goussot JF, David M, Bonichon F and Lagarde C (1984). Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system. *Int J Cancer* 33:37-42.
- 5 Tazelaar HD, Locke TJ and McGregor CG (1992). Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. *Mayo Clin Proc* 67(10):957-965.
- 6 NHS Cancer Screening Programmes and The Royal College of Pathologists (2005). *Pathology Reporting of Breast Disease. A Joint Document Incorporating the Third Edition of the NHS Breast Screening Programme's Guidelines for Pathology Reporting in Breast Cancer Screening and the Second Edition of The Royal College of Pathologists' Minimum Dataset for Breast Cancer Histopathology. NHSBSP Publication No 58.*
<http://www.cancerscreening.nhs.uk/breastscreen/publications/nhsbsp58-low-resolution.pdf>.

- 7 Rose AE, Christos PJ, Lackaye D, Shapiro RL, Berman R, Mazumdar M, Kamino H, Osman I and Darvishian F (2011). Clinical relevance of detection of lymphovascular invasion in primary melanoma using endothelial markers D2-40 and CD34. *Am J Surg Pathol* 35(10):1441-1449.