ARTIGO DE REVISÃO

FERNANDES, Adriany Melissa Pinto ^[1], CARDOSO, Ana Luiza Caires ^[2], OLIVEIRA, Igor de Sousa ^[3], BRANDÃO, Lara Bianca Soares ^[4], LIMA, Mara Georgia de Sousa ^[5], SOUZA, Maria Paula Costa de ^[6], OLIVEIRA, Rayssa Maria Furtado ^[7], SILVA, Rhane Pereira da ^[8], ALMEIDA, Suélen da Silva ^[9], MOURA, Viviane Silva de ^[10], PORTELLA, Gabriel Mendes ^[11]

FERNANDES, Adriany Melissa Pinto. Et al. Tumores primários cardíacos em pacientes pediátricos. Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento. Ano 06, Ed. 02, Vol. 11, pp. 39-57. Fevereiro de 2021. ISSN: 2448-0959, Link de acesso: <https://www.nucleodoconhecimento.com.br/saude/tumores-primarios>

Contents

- RESUMO
- INTRODUÇÃO
- METODOLOGIA
- RESULTADOS
- DISCUSSÃO
- MEIOS DE DIAGNÓSTICO E MAPEAMENTO
- APRESENTAÇÕES FISIOPATOLÓGICAS MAIS COMUNS
- APRESENTAÇÃO CLÍNICA
- TRATAMENTO
- CONCLUSÃO
- REFERÊNCIAS

RESUMO

Contexto: Os tumores cardíacos primários são entidades raras correspondentes ao crescimento e proliferação anormais de células do miocárdio, endocárdio ou pericárdio. Esses tumores podem ser benignos ou malignos, além de serem capazes de apresentar quadros clínicos variáveis e abranger todas as faixas etárias. Na população pediátrica, essa patologia possui baixa incidência e a notável maioria dos casos são benignos com alta taxa de

sobrevivência, os quais contém predomínio histológico do tipo rabdomioma, frequentemente associado à esclerose tuberosa, seguido de fibroma e teratoma. Por outro lado, os tumores malignos equivalem a cerca de 10% dos casos e geralmente possuem natureza sarcomatosa, a qual é associada a prognósticos ruins e alta mortalidade. Objetivo: Compreender os meios diagnósticos, mapeamento, fisiopatologia, clínica e tratamentos dos tumores primários cardíacos em pacientes pediátricos. Metodologia: Trata-se de uma revisão bibliográfica com abordagem quanti-qualitativa. Tal ocorreu por meio das bases virtuais da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), PubMed e Google Scholar, recorrendo aos termos disponíveis nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) para a formatação da fórmula de busca, entre os quais foram selecionados: “neoplasias cardíacas”, “crianças” e “mixoma”, nos idiomas português, inglês e espanhol. Após isso, foram utilizados como critérios o recorte temporal de dez anos e os idiomas espanhol, inglês e português. De acordo com isso, selecionaram-se 13 artigos que estavam de acordo com o objeto da pesquisa e contemplavam os critérios de inclusão. Principais resultados: O estudo elucidou as principais causas e consequências relacionadas à presença de tumor primário no período da infância, analisando, para isso, desde sinais e sintomas, apresentação clínica e fisiopatológica, bem como os exames auxiliares dessa patologia. A leitura da bibliografia disponível permitiu classificar os tipos mais comuns de tumores cardíacos pediátricos, a exemplo do rabdomioma e fibroma, como também elucidar os processos de repercussão nas partes adjacentes do coração do indivíduo e, conseqüentemente, suas repercussões gerais no bem estar geral do indivíduo. Conclusões: Finalmente, os pesquisadores constataram a escassez de estudos dessa temática, caracterizando uma alerta para a comunidade acadêmica, uma vez que, apesar de raro, as aparições clínicas devem ser analisadas e conduzidas corretamente pelos profissionais.

Palavras-chave: Tumores cardíacos, tumores primários, criança, pediatria.

INTRODUÇÃO

Os tumores cardíacos primários são entidades raras correspondentes ao crescimento e proliferação anormais de células do miocárdio, endocárdio ou pericárdio. Esses tumores podem ser benignos ou malignos, além de serem capazes de apresentar quadros clínicos variáveis e abranger todas as faixas etárias. Na população pediátrica, essa patologia possui baixa incidência e a notável maioria dos casos é benigna com alta taxa de sobrevivência, os

quais, por sua vez, contêm predomínio histológico do tipo rabiomioma, frequentemente associado à esclerose tuberosa, seguido de fibroma e teratoma. Por outro lado, os tumores malignos equivalem a cerca de 10% dos casos e geralmente possuem natureza sarcomatosa, a qual é associada a prognósticos ruins e alta mortalidade. Entretanto, a literatura acerca do assunto ainda é bastante incipiente, o que evidencia a necessidade de estudos aprofundados como forma de favorecer o diagnóstico precoce e, conseqüentemente, um desfecho clínico favorável ao paciente pediátrico.

As principais repercussões clínicas dos tumores primários são mais comumente relacionadas com o tamanho, localização, mobilidade e quantidade de focos do que com o tipo histológico propriamente dito (KUMAR, 2014) (SALGADO, 2012) (YING, 2016). A depender desses fatores, as manifestações podem ter início na vida fetal ou no pós-natal e incluem sintomas cardíacos e não cardíacos, os quais, muitas vezes, são inespecíficos, dificultando o diagnóstico. Dentre os mais comuns, têm-se a dispneia, dor torácica, cianose, sopro cardíaco e arritmias, podendo haver conseqüências mais graves, a exemplo da insuficiência cardíaca congestiva e parada cardíaca súbita. É importante ressaltar que parte dos pacientes podem ser assintomáticos e que a presença de sintomas não é fator decisivo na sobrevivência ou complicações pós-operatórias (YING *et al.*, 2016).

Diante do exposto, por tratar-se de casos raros, os tumores cardíacos primários em pacientes pediátricos são pouco considerados, mas devem ser vistos como um diagnóstico relevante perante suas conseqüências graves e fatais. A partir disso, fica clara a necessidade de estudos consolidados que possam auxiliar no reconhecimento desses tumores por meio dos sinais clínicos, propiciando uma abordagem precoce e, conseqüentemente, uma conduta terapêutica eficaz, conduzindo, com isso, um desfecho clínico mais favorável. Dessa forma, atentar-se a sinais inespecíficos e específicos, diagnóstico pré-natal, história familiar, achados intraoperatórios e aos resultados dos exames realizados, como o ecocardiograma. Tal exame, por sua vez, é aliado significativo nesse diagnóstico, identificando a maioria dos tumores com achado do tipo derrame pericárdicos.

A gravidade dos tumores primários pode ser evidenciada ao constatar, que mesmo no caso de um tumor benigno em adultos como o hemangioma, sua evolução em crianças pode ser desfavorável devido à hemorragia de seus pequenos vasos, insuficiência cardíaca de alto débito, trombocitopenia, taquicardias ventriculares e tamponamento cardíaco. A ressecção

cirúrgica comumente se torna difícil pela natureza vascularizada dos tumores (KARIGYO, 2014). Além disso, a sobrevida no caso dos tumores malignos em pacientes pediátricos varia entre 6 e 12 meses, contendo também a porcentagem recidiva significativa. Cabe salientar que a quimioterapia e a radioterapia podem atuar prolongando a sobrevida por poucos meses.

Após explicitadas as possíveis consequências e gravidade dos tumores primários cardíacos em pacientes pediátricos, evidencia-se como objetivo do a imprescindibilidade da realização desse trabalho de revisão das bibliografias disponíveis sobre a temática abordada, possibilitando estabelecer um melhor entendimento e desempenho na abordagem terapêutica, a qual será realizada por meio da identificação mais eficaz das manifestações clínicas de forma precoce, os exames utilizados para diagnóstico, as indicações cirúrgicas, quais os tipos histopatológicos descobertos e qual a evolução e complicações pós-operatória imediata, proporcionando melhor prognóstico ao paciente pediátrico.

METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma revisão bibliográfica do tipo integrativa, com abordagem quali-quantitativa e objetivo descritivo de artigos nacionais e internacionais. Além disso, o estudo pode ser caracterizado como de natureza aplicada, visto que busca contribuir, por meio do conhecimento bibliográfico, para um melhor manejo do paciente ao abordar desde as principais repercussões fisiopatológicas e clínicas, contemplando o diagnóstico e a terapêutica dos tumores cardíacos primários em pacientes pediátricos.

Para construção deste artigo, foram utilizadas como base de dados a Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), PubMed, Google Scholar e sites aliados, nas quais foram feitas pesquisas a partir dos seguintes descritores selecionados na base Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), sendo esses: “neoplasias cardíacas”, “mixoma” e “criança”, nos idiomas português, inglês e espanhol. Após isso, foi feito a filtragem dos artigos, na qual foram utilizados como critérios o recorte temporal de dez anos e os idiomas espanhol, inglês e português. Desse modo, estavam disponíveis 40 artigos na BVS, 27 artigos no PubMed e 56 artigos no Google Scholar.

A partir disso, incluíram-se artigos que elucidassem pacientes, obrigatoriamente crianças, independente de etnia ou sexo, que apresentassem tumor cardíaco primário e que abordassem as principais repercussões fisiopatológicas e clínicas da patologia, bem como terapêuticas, inclusas no recorte temporal pré-determinado. Por outro lado, excluíram-se artigos que abordassem somente pacientes adultos com tal condição, além de artigos de opinião, estudos duplicados e artigos que não estavam disponíveis na íntegra.

No que concerne à análise de busca, os pesquisadores, ISO e MGSL, avaliaram todos os títulos e resumos dos artigos e selecionaram os estudos baseados nos critérios de elegibilidade previamente citados. Após essa análise minuciosa, selecionou-se 7 estudos disponíveis na BVS, 2 estudos disponíveis na PubMed e 4 estudos disponíveis no Google Scholar.

Nesse âmbito, não houve necessidade de submissão para o Comitê de Ética e Pesquisa (CEP), visto que o presente artigo não teve aplicação prática com seres humanos.

Por fim, a análise de dados irá ocorrer por meio da apresentação de um quadro com aspectos técnicos dos artigos, sendo esses: título, ano e local de publicação, autoria, tipo de estudo e principais resultados.

RESULTADOS

De acordo com a execução da metodologia subjacente, realizou-se a síntese dos principais achados acordados com os objetivos em forma de quadro, conforme apresentado abaixo:

Quadro I – Artigos incluídos no estudo

Numeração	Título e autor	Ano e local de publicação	Principais resultados
-----------	----------------	---------------------------	-----------------------

I	Primary cardiac tumors associated with genetic syndromes: a comprehensive review; LEE <i>et al.</i>	2017, Alemanha.	Em grande parte dos casos, os tumores cardíacos ocorrem em associação a uma síndrome genética e o uso de imagens permite a possibilidade de auxílio ao paciente, para identificar sua estrutura e relacionar com uma provável síndrome genética. Dessa forma, a identificação precoce da síndrome é fundamental.
II	Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review; TZANI <i>et al.</i>	2017, Estados Unidos da América.	Este estudo trata-se de uma abordagem entre 745 pacientes, crianças e adolescentes. Em geral, a maioria dos tumores cardíacos primários em crianças e adolescentes são benignos. Os sintomas mais comuns apresentados pelos pacientes são dispneia e dor torácica. Observou-se que além do ecocardiograma, a tomografia e a ressonância magnética são fundamentais para caracterização e localização anatômica. A ressecção cirúrgica foi considerada o melhor tratamento, com morbidade e mortalidade aceitável. A recomendação é o tratamento diagnóstico inicial, devido à sua apresentação clínica atípica.
III	Primary Cardiac Tumors in Infants and Children: Surgical Strategy and Long-Term Outcome; WALTER <i>et al.</i>	2016, Alemanha.	Este trabalho trata-se de uma relação com doenças cardíacas primárias com tumores em crianças com ênfase em indicação cirúrgica. Foi observado que os tumores cardíacos primários em bebês e crianças podem apresentar uma biologia tumoral diferente, como demonstrado pelo desaparecimento completo ou regressão do tumor, mesmo quando há ressecção parcial. Além disso, mostra que embora cardíaco primário, os tumores em bebês e crianças têm uma ampla e incomum apresentação clínica. No entanto, uma abordagem individualizada para a ressecção de tumor demonstra que permite a restauração de uma função hemodinâmica adequada e suficiente em longo prazo.

IV	Primary cardiac tumors in children: a center's experience; YING <i>et al.</i>	2016, China.	<p>Este estudo foi baseado em 16 pacientes com tumores cardíacos primários com a média de idade de 1 dia a 13 anos. Observou-se que a maioria dos tumores é benigna, sendo as principais apresentações são sopro e dispneia. O ecocardiograma permite uma avaliação consistente da anatomia e função cardíaca, para distinguir tumores e embolização são usados a TC e RM.</p> <p>A ressecção cirúrgica completa foi considerada um tratamento benéfico, mesmo em paciente sem sintomas clínicos. O tumor mais encontrado foi o rabiomioma, seguido de mixoma, fibroma e hemangioma, sendo que não abordado nenhum tumor maligno. Além disso, nenhum paciente em acompanhamento morreu e não houve nenhuma recorrência ou nova operação após ressecção total dos tumores.</p>
V	Pediatric Cardiac Tumors: A 45-year, Single-Institution Review; LINNEMEIER <i>et al.</i>	2014, Estados Unidos da América.	<p>Este estudo foi feito com pacientes pediátricos menores de 18 anos, que foram apresentados para avaliação cirúrgica de tumor cardíaco. Foi observado que os tumores benignos apresentaram excelente sobrevida e a maioria das complicações está relacionada à localização do tumor. Os tumores malignos apresentaram uma alta taxa de mortalidade, com a cirurgia associada à quimioterapia e permitem uma sobrevida prolongada em pacientes selecionados.</p>
VI	Primary cardiac tumours in the paediatric population; CAREDDU <i>et al.</i>	2013, Itália.	<p>Neste estudo foi observado que os tumores cardíacos em pacientes pediátricos podem ser tratados por meio de cirurgia, que apresentam uma incidência admissível de mortalidade e morbidade. As comorbidades, sintomas e mortalidade estão diretamente relacionados com a quantidade de tecido miocárdio. Os tumores benignos apontam uma alta taxa de sobrevivência. Além disso, os pacientes após cirurgias de ressecção deve ser acompanhados e avaliados a recorrência do tumor.</p>

VII	Tumores cardíacos: uma breve revisão da literatura; KARIGYO; SILVA.	2014, Brasil.	Nesse estudo foi observado que apesar de existir vários tipos de neoplasias cardíacas, os tumores de coração são raros, sendo que os tumores benignos são os mais frequentes. Os tumores malignos, mesmo com menor incidência, não apresentam grandes resultados com a cirurgia, quimioterapia e radioterapia, mas podem agir aumentando a sobrevida dos pacientes por alguns meses.
VII	Tumores Primários Benignos do Coração: Mixoma e Rabdomioma. Similaridades e Diferenças: Relatos de Caso de Duas Malformações Raras. RIVERA <i>et al.</i>	2010, Brasil.	O mixoma de átrio esquerdo é mais comum na fase adulta, tendo maior predominância no sexo feminino. Já o rabdomioma é mais comum em crianças e recém-nascidos, tendo predominância a crianças com menos de 1 ano de idade. As formas que podem ser identificadas de mixoma são a sólida e a polipóide e as suas manifestações clínicas podem acontecer devido às obstruções, às alterações gerais do organismo e aos fenômenos tromboembólicos. O rabdomioma pode aparecer associado à esclerose tuberosa ou de forma única e rara ou associado à cardiopatia congênita, tendo 80% das crianças apresentando dados radiológicos, clínicos ou familiares de esclerose tuberosa. O tumor benigno mixoma apresenta pouca sintomatologia, é gigante, único e pouco usual. Enquanto o tumor benigno rabdomioma é assintomático em recém-nascidos, é pequeno e com múltiplas tumorações.
VIII	Tumores Cardíacos em Criança: Análise Retrospectiva; PENHA <i>et al.</i>	2013, Brasil.	Em crianças os tumores cardíacos são diagnósticos bem pertinentes. O diagnóstico por imagem mais utilizado foi o ecocardiograma, que ajuda na precocidade do diagnóstico. Teve como concordância com a literatura o achado histopatológico que mostra que o tumor mais comum em crianças é o rabdomioma. Os exames mais escolhidos para diagnóstico de tumores cardíacos são o ecocardiograma, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética. Os sinais e sintomas dependem da localização e do tamanho dos tumores cardíacos. Na maioria dos casos, após o tratamento cirúrgico, teve uma boa evolução.

IX	Right atrial myxoma detected in a child two months after open-heart surgery; YOUNES, M; AL-DAIRY, A; ALBADR, A.	2019, Estados Unidos da América.	A incidência de mixoma atrial em crianças é rara. Porém, os casos relatados apresentavam coração normal ou com defeitos septais atriais isolados. No caso do relato ocorreu após o acompanhamento de uma cirurgia de coração aberto para reparo de um anel supra-mitral e aneurisma do septo interatrial. Um paciente com mixoma atrial apresenta sintomas obstrutivos, eventos embólicos, sintomas constitucionais ou podem ser assintomáticos. Existem relatos de mixomas de crescimento rápido em adultos e crianças, e no relato de caso foi o mais rápido já ocorrido em uma criança.
X	Primary cardiac tumours in a paediatric population: An experience from a tertiary centre with a review of literature; KUMAR <i>et al.</i>	2014, Índia.	Os tumores cardíacos pediátricos primários são raros e quando aparecem tem como maioria os benignos. O mixoma é mais presente em adultos com localização de maior prevalência do átrio esquerdo. O rabdomioma é mais comum em crianças e recém-nascidos com localização de maior prevalência nos ventrículos, sendo 80% deles durante a primeira infância. Os fibromas também aparecem em crianças, mas em menor frequência do que os rabdomiomas. Os tumores cardíacos malignos em crianças são bem menos comuns e a maioria das neoplasias são sarcomas, porém é muito difícil uma criança apresentar sarcoma, pois eles são mais comuns em adultos.
XI	Papel da Ecocardiografia na Avaliação dos Tumores Cardíacos e de Massas Cardíacas não Infecciosas; SALGADO <i>et al.</i>	2012, Brasil.	Demonstrou a importância do ecocardiograma do quanto ele não é invasivo e o quanto pode ajudar no diagnóstico de determinadas patologias. Ele é um exame prático e rápido que pode diferenciar os tumores cardíacos e as massas cardíacas não infecciosas.

XII	Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors; SHI <i>et al.</i>	2017, Alemanha.	Os tumores benignos primários são os tumores cardíacos mais frequentes na pediatria. Dentre todos os tipos de tumores benignos os de maior incidência são o rabdomioma, o fibroma e o mixoma. A taxa de tumores cardíacos metastáticos é bem maior do que para tumores malignos primários, não apresentando prevalência entre sexo. Nesse estudo mostrou que se a criança não tiver sintomas clínicos e hemodinâmicos eles podem sobreviver a um longo tempo e podem até não precisar de tratamento cirúrgico.
-----	--	--------------------	--

Fonte: Autor próprio, 2021.

DISCUSSÃO

MEIOS DE DIAGNÓSTICO E MAPEAMENTO

No período pré-natal, o ultrassom de rotina e a ecocardiografia fetal são fundamentais para o diagnóstico, identificando mais da metade dos casos de tumores cardíacos primários (PENHA *et al.*, 2013). No período pós-natal é realizada uma radiografia do tórax que, em casos de rabdomiomas, pode evidenciar cardiomegalia com trama vascular normal ou aumentada.

Nesse sentido, o ecocardiograma é o principal exame para identificação de massas intracardíacas, sendo um exame não invasivo, que pode ser realizado à beira do leito e auxilia tanto na definição etiológica e avaliação das possíveis abordagens terapêuticas (SALGADO *et al.*, 2012). Em relação aos mixomas, tanto o ecocardiograma transtorácico quanto o transesofágico podem diagnosticar a maioria dos casos. Tal diagnóstico é identificado por meio de uma estrutura aderida a uma porção do septo interatrial ou uma protusão no septo durante a movimentação do tumor em direção à valva atrioventricular. Além disso, a apresentação dessa estrutura é de consistência heterogênea e pode ser visualizada em pontos de calcificações. Por outro lado, podem apresentar trombos que tendem a localizar-se nos apêndices atriais e tem consistência homogênea. Com isso, deve-se diferenciar o tumor de vegetações e trombos intracavitários.

Outrossim, caso os dados clínicos e ecocardiográficos não forem conclusivos, pode ser

realizada a ressonância magnética. Ademais, em alguns casos específicos, anticoagulação oral é utilizada para ajudar na diferenciação diagnóstica. Por fim, se nenhum método for eficaz na elucidação diagnóstica, pode ser necessária uma intervenção cirúrgica (KARIGYO; SILVA, 2014).

APRESENTAÇÕES FISIOPATOLÓGICAS MAIS COMUNS

Os tumores cardíacos primários são raros, sendo a vasta maioria benigna e apenas 10% são malignas. Estes correspondem ao crescimento e proliferação anormais de células do miocárdio, endocárdio ou pericárdio. Na maioria das literaturas, os rabdomiomas são tumores benignos mais comuns em lactentes e crianças, correspondendo a 60% dos casos, em sua maioria, com idade inferior a 1 ano (RIVERA *et al.*, 2009) (PENHA *et al.*, 2012). Porém, em um estudo realizado na África, em 2014, o tumor mais comum entre os pacientes estudados foi o mixoma, correspondendo a 81,25% entre os tumores encontrados. (KUMAR *et al.*, 2014).

Os rabdomiomas apresentam padrão de crescimento bifásico com aumento progressivo na fase intrauterina, até a idade gestacional de 32 semanas. Após o nascimento, as células tumorais vão perdendo sua capacidade de replicação e apresentam regressões parciais ou completas em até um ano. Além disso, são geralmente múltiplos e intramiocárdicos e, macroscopicamente, com uma imagem nodular esbranquiçada ou castanho-amarelada, de consistência elástica, envolvendo os ventrículos.

Nesse contexto, quando atingem a junção atrioventricular, as células tumorais podem agir como uma via acessória, resultando em síndromes de pré-excitação. Microscopicamente, são observadas células grandes, vacuolização extensa, usualmente com blocos celulares separados por tecido conjuntivo fibroso com estriações transversais periféricas, conferindo o típico aspecto de *spider cells*. Ademais, expressam vimentina e marcadores musculares, a exemplo da desmina e actina, que estão relacionadas com a degradação dos microfilamentos, levando a apoptose. Contudo, os rabdomiomas são tumores não metastáticos, não infiltrativos, sem atipias ou mitoses.

Os fibromas, por sua vez, são nodulares, únicos e sem tendência à regressão. Estes tendem a

localizar-se no septo ou na parede ventricular. São nódulos firmes, não encapsulados, que podem variar de 1 cm a 10 cm e podem ser encontrados com ou sem calcificações distróficas, as quais, quando presentes, são patognomônicas em consequência ao escasso suprimento sanguíneo para o tumor. Além disso, são compostos por uma proliferação de fibroblastos, matriz colágena abundante e fibras elásticas e, bem como os rabdomiomas, os fibromas também expressam vimentina e actina do músculo liso. Também, podem ser encontradas células inflamatórias como linfócitos e mastócitos. Nas lesões mais antigas, é observada uma proporção maior de colágeno em relação à celularidade, a qual vai gradativamente diminuindo.

O teratoma é o segundo tumor mais comum na fase fetal. Tal tipologia fisiopatológica, por sua vez, tem preferência pelos grandes vasos da base, mas pode ainda ser encontrado aderido ao pericárdio e, mais raramente, afetam o miocárdio, sendo a principal causa de óbito fetal ou morte súbita. Os teratomas cardíacos são histologicamente idênticos aos de outras localizações, sendo composto por massas sólidas ou císticas, lobuladas, com tecidos imaturos de origem, principalmente, neuroepitelial, mas também músculos esqueléticos e tecidos pancreáticos são encontrados.

Mixoma, também, é uma neoplasia benigna responsável por apenas 2 a 4% dos tumores no grupo pediátrico e o mais comum em adultos com 65% (KUMAR *et al.*, 2014). Por sua vez, são massas derivadas de células mesenquimais multipotenciais cardíacas, tendendo a ser pedunculadas, e por essa razão, podem mover-se e obstruir vias de entrada ou saída. A sua localização é, geralmente, aderida ao septo interatrial esquerdo em volta da *fossa ovalis*, podendo ter alguma porção no átrio direito. Macroscopicamente, possuem formato irregular, brilhante, com múltiplas colorações, podendo conter pontos de calcificações (KARIGYO; SILVA, 2014) (KUMAR *et al.*, 2014).

No caso de hemangiomas, são extremamente raros, podem ocorrer em qualquer localização cardíaca, mas têm preferência pelo septo interventricular e átrio direito (KARIGYO; SILVA, 2014).

O tumor maligno no grupo pediátrico é ainda mais raro, sendo o mais encontrado o sarcoma indiferenciado (95%) e linfoma (5%) (KARIGYO; SILVA, 2014). O sarcoma indiferenciado acomete geralmente crianças mais velhas do sexo feminino e tendem a ser uma massa

grande circunscrita e gelatinosa. Histologicamente, apresenta grandes áreas de alteração mixomatosa e insudação de fibrina, com agrupamentos de células tumorais atípicas. Essas células são imunopositivas para a vimentina e com alto índice de marcação MIB-1, com presença frequente de mitose.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

O modo como o paciente pediátrico irá manifestar sinais e/ou sintomas decorrentes de um tumor cardíaco, está diretamente ligado às particularidades de seu caso, variando conforme fatores como localização, tamanho, focos tumorais e área miocárdica acometida (PENHA *et al.*, 2013) (CAREDDU *et al.*, 2013).

A começar pelo tipo de tumor cardíaco em questão, é importante salientar que a maior frequência de ocorrência na pediatria se dá por tumores benignos primários e, dentre todos, os de maior incidência são os rabdomiomas, os fibromas e os mixomas, segundo estudo realizado em 2017, na Alemanha. Nesse mesmo estudo, foi verificado que em apresentações clínicas sem sintomas hemodinâmicos, há maior taxa de sobrevivência, além de menor necessidade de tratamento cirúrgico.

Em linhas gerais, os sintomas mais comuns apresentados pelos pacientes são dispneia e dor torácica, além de grande parte se comportar de forma assintomática (TZANI *et al.*, 2017). Um estudo da China, realizado em 2016, com pacientes com tumores cardíacos primários e média de idade de 1 dia a 13 anos, observou que as apresentações clínicas também podem englobar sopro cardíaco e dispneia. No entanto, embora cardíaco primário, os tumores em bebês e crianças têm uma ampla e incomum apresentação clínica, o que requer uma análise individualizada (WALTER *et al.*, 2016).

Se tratando de comportamentos específicos de tumores, pode-se dizer que o mixoma é um tipo raro em crianças, sendo mais presentes em adultos, com localização de maior prevalência no átrio esquerdo. No entanto, é preciso atentar-se para a apresentação clínica destes, podendo, inclusive, ser assintomática ou apresentar sintomas obstrutivos, eventos embólicos e sintomas constitucionais. Segundo relato registrado em 2019, nos Estados Unidos da América, a velocidade de crescimento do mixoma também é um ponto importante,

sendo relatados casos de evolução extremamente rápidos em pacientes pediátricos.

Em estudo brasileiro de 2010, o tumor benigno mixoma apresentou pouca sintomatologia, sendo descrito como: gigante, único e pouco usual. O rabdomioma, por sua vez, apareceu associado à esclerose tuberosa, de forma única e rara ou associado à cardiopatia congênita, apresentando dados radiológicos, clínicos ou familiares de Esclerose Tuberosa em até 80% das crianças observadas. Além disso, o rabdomioma mostrou-se assintomático em recém-nascidos, pequeno e com múltiplas tumorações (RIVERA *et al.*, 2010).

Dessa forma, a recomendação é que se priorize o diagnóstico precoce, de reconhecida dificuldade, devido a apresentação clínica atípica e variável, a qual dificulta o tratamento efetivo (SALGADO *et al.*, 2012).

TRATAMENTO

Com base em experiências bem sucedidas de diferentes tipos de apresentações clínicas, a ressecção cirúrgica foi considerada o tratamento padrão-ouro, com morbidade e mortalidade aceitável, mesmo com a evolução particular de cada criança e adolescente analisados (TZANI *et al.*, 2017) (PENHA *et al.*, 2013).

A ressecção cirúrgica completa foi considerada um tratamento benéfico, mesmo em pacientes sem sintomas clínicos (YING *et al.*, 2016). Além disso, em estudo realizado na China, em 2016, nenhum paciente em acompanhamento pós cirúrgico veio a óbito e não houve nenhuma recorrência ou nova operação após ressecção total dos tumores.

Ademais, também foi observado que os tumores cardíacos primários podem evoluir para desaparecimento completo ou regressão do tumor, mesmo quando há ressecção parcial. Nesse mesmo estudo, realizado na Alemanha, em 2016, é demonstrado que, apesar das incomuns apresentações clínicas, uma abordagem individualizada para a ressecção de tumor permite a restauração da função hemodinâmica adequada e suficiente em longo prazo.

De forma geral, foi observado que os tumores benignos apresentam excelente sobrevida e a maioria das complicações são relacionadas à localização do tumor. Os tumores malignos apresentaram uma alta taxa de mortalidade, entretanto, a cirurgia associada à quimioterapia

possibilita uma sobrevida prolongada em pacientes selecionados. Para tal, os pacientes submetidos à cirurgia de ressecção devem ser acompanhados e avaliados com frequência a fim de evitar a recorrência do tumor (LINNEMEIER *et al.*, 2014) (CAREDDU *et al.*, 2013).

Por fim, foi verificado em estudo realizado em 2017, na Alemanha, que crianças que não chegaram a apresentar sintomas clínicos e hemodinâmicos sobreviveram um longo tempo, mesmo sem necessidade de qualquer procedimento cirúrgico para algumas delas (SHI *et al.*, 2017).

CONCLUSÃO

Os tumores cardíacos primários na infância são entidades raras, porém de consequências graves e fatais. Diante disso, é de fundamental importância estudos consolidados para melhor diagnóstico e manejo desses pacientes, visto a atual escassez bibliográfica desse tema no acervo científico.

De acordo com os objetivos traçados, conclui-se que o diagnóstico precoce e mapeamentos são essenciais para reduzir os casos mais agravantes da doença. A partir de uma suspeita clínica, lança-se mão da ecocardiografia, por ser um exame não invasivo e de fácil acesso. Se os dados clínicos e ecocardiográficos não forem conclusivos, pode ser realizada uma ressonância magnética. Nessa perspectiva, se nenhum método for eficaz na elucidação diagnóstica, pode ser necessário uma intervenção cirúrgica para tal.

Cerca de 90% desses tumores têm caráter benigno, sendo o tipo mais incidente o rabdomioma, seguido pelos fibromas e mixomas. Dentre os malignos, destacam-se o sarcoma indiferenciado e o linfoma. As repercussões clínicas estão mais relacionadas com localização, tamanho, focos tumorais e área miocárdica acometida do que com o tipo histológico. De forma geral, os pacientes queixam-se de dispneia e dor torácica, podendo também se apresentar de forma assintomática.

Em relação ao tratamento, a ressecção cirúrgica foi considerada o padrão-ouro, com morbimortalidade aceitável, mesmo para pacientes sem sintomas clínicos. Foi demonstrado benefício até para ressecção parcial do tumor, sendo evidenciado posterior regressão do desenvolvimento celular.

Por fim, ressalta-se a necessidade de haver mais estudos sobre essas patologias, a fim de aperfeiçoar o diagnóstico precoce e terapêutico para o melhor desfecho clínico dos pacientes.

REFERÊNCIAS

CARREDU, Lucio *et al.* Primary cardiac tumours in the paediatric population. Multimedia manual of cardiothoracic surgery. MMCTS vol. 2013 (2013): mmt013. Disponível em: doi:10.1093/mmcts/mmt013. Acesso em: 17 dez 2020.

KARIGYO, Carlos Júnior Toshiyuki; SILVA, Felipe Batalini Freitas. Tumores cardíacos: uma breve revisão da literatura. Curitiba: Rev. Med. Res., p. 27-34, jan./mar, 2014. Disponível em: <http://www.crmpr.org.br/publicacoes/cientificas/index.php/revista-do-medico-residente/article/viewFile/528/513>. Acesso em: 18 dez 2020.

KUMAR, Narender *et al.* Primary cardiac tumours in a paediatric population: an experience from a tertiary centre with a review of literature. African journal of paediatric surgery: AJPS vol. 11,1 (2014): 44-7. Disponível em: doi:10.4103/0189-6725.129215. Acesso em: 18 dez 2020.

LEE, Elizabeth *et al.* Primary cardiac tumors associated with genetic syndromes a comprehensive review. Alemanha: Editora Springer Nature, 2017. Disponível em: doi:10.1007/s00247-017-4027-2. Acesso em: 17 dez 2020.

LINNEMEIER, Laura *et al.* Pediatric Cardiac Tumors: A 45-year, Single-Institution Review. Estados Unidos: World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, 2014. Disponível em: 10.1177/2150135114563938. Acesso em: 17 dez 2020.

PENHA, Juliano Gomes *et al.* Tumores cardíacos em criança: análise retrospectiva. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo , v. 100, n. 2, p. 120-126, Feb. 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/abc.20130024>. Acesso em: 17 dez 2020.

RIVERA, Ivan Romero *et al.* Tumores primários benignos do coração: mixoma e rabiomioma. Similaridades e diferenças: Relatos de caso de duas malformações raras. Rev. bras.

ecocardiogr. imagem cardiovasc; 23(3):109-111, jul.-set. 2010. Disponível em: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=556786&indexSearch=ID>. Acesso em: 18 dez 2020.

SALGADO, Angelo Antunes *et al.* Papel da Ecocardiografia na Avaliação dos Tumores Cardíacos e de Massas Cardíacas não Infecciosas. Rev Bras Cardiol. 2012;25(3):230-240. Disponível em: <http://www.onlineijcs.org/english/sumario/25/pdf/v25n3a10.pdf>. Acesso em 18 dez 2020.

SHI, Lin *et al.* Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors. European journal of pediatrics vol. 176,2 (2017): 253-260. Disponível em: 10.1007/s00431-016-253-4. Acesso em: 17 dez 2020.

TZANI, Aspasia *et al.* Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review. Estados Unidos: World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1177/2150135117723904>. Acesso em: 17 dez 2020.

WALTER, Eva Maria Delmo *et al.* Primary Cardiac Tumors in Infants and Children: Surgical Strategy and Long-Term Outcome. Alemanha: The Society of Thoracic Surgeons, Elsevier, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.04.057>. Acesso em: 18 dez 2020.

YING, Liyang *et al.* Primary cardiac tumors in children: a center's experience. China: Journal of Cardiothoracic Surgery, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13019-016-0448-5>. Acesso em: 17 dez 2020.

YOUNES, Mohammad; AL-DAIRY, Alwaleed; ALBADR, Alaa *et al.* Right atrial myxoma detected in a child two months after open-heart surgery. Asian cardiovascular & thoracic annals vol. 27,7 (2019): 584-586. Disponível em: doi:10.1177/0218492319827658. Acesso em: 18 dez 2020.

^[1] Discente do curso de Medicina da Universidade Estadual de Santa Cruz, campus Soane Nazaré de Andrade, Ilhéus – BA.

- ^[2] Discente do curso de Medicina da UNIFAMINAS, campus UNIFAMINAS Muriaé, Muriaé – MG.
- ^[3] Discente do curso de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande, Centro de Formação dos Professores, Cajazeiras – Paraíba.
- ^[4] Discente do curso de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande, Centro de Formação dos Professores, Cajazeiras – Paraíba.
- ^[5] Discente do curso de Medicina do Centro Universitário UniFacid, campus Horto I, Teresina – PI.
- ^[6] Discente do curso de Medicina do Centro Universitário de Goiatuba, Goiatuba – GO.
- ^[7] Discente do curso de Medicina da Universidad Privada Maria Serrana, campus Central, Assuncion – Paraguay.
- ^[8] Discente do curso de Medicina do Centro Universitário do Espírito Santo, Colatina – ES.
- ^[9] Discente do curso de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Salvador – BA.
- ^[10] Discente do curso de Medicina do Centro Universitário UniFacid, campus Horto I, Teresina – PI.
- ^[11] Orientador. Médico formado em pela Universidade Federal do Ceará, campus Sobral, Sobral – CE.

Enviado: Janeiro, 2021.

Aprovado: Fevereiro, 2021.