

Tumores Cardíacos Pediátricos: Características de Imagens Ecocardiográficas

Pediatric Cardiac Tumors: Echocardiographic Imaging Features

Nathalie Jeanne Magioli Bravo-Valenzuela^{1,2} , Eliane Lucas^{3,4} , Nadinne Velloso Netto³ , Larissa Vieira da Conceição³ , Natalia Pinheiro Duque Estrada³ , Maria Respondek-Liberska⁵ , Edward Araujo Júnior⁶ 

SBC/INC/INCA¹, Rio de Janeiro, RJ, Brasil; Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)², Rio de Janeiro, RJ, Brasil; Hospital Federal de Bonsucesso³, Rio de Janeiro, RJ, Brasil; Hospital Militar Central, Exército Brasileiro (Hospital Central do Exército)⁴, Rio de Janeiro, RJ, Brasil; Polish Mother's Memorial Hospital, Research Institute, Medical University of Lodz⁵, Polônia; Universidade Federal de São Paulo (EPM-UNIFESP)⁶, São Paulo, SP, Brasil.

Resumo

Tumores cardíacos (TC) em crianças são lesões muito raras, mas seu diagnóstico é fundamental para a conduta adotada para o paciente. A ecocardiografia é a modalidade de imagem cardiovascular mais utilizada na prática clínica para o diagnóstico inicial de TC em pacientes pediátricos. Conhecer as características ecocardiográficas das TCs pode possibilitar um diagnóstico cada vez mais precoce e a identificação de sua etiologia mais provável. Os TCs primários e benignos são os mais frequentes na população pediátrica. Entre os TCs benignos, os mais frequentes em fetos e neonatos são rabdomiomas e teratomas. Em crianças e adolescentes, rabdomiomas e fibromas são os mais comuns. Neste artigo, descrevemos as características ecocardiográficas dos principais TCs em idades pediátricas.

Introdução

Os tumores cardíacos (TCs) são raramente encontrados na prática clínica e são classificados em primários e secundários de acordo com seu local de origem. Na faixa etária pediátrica, os TCs ocorrem em 0,001–0,03% dos achados de necropsia, sendo os TCs primários (TCPs) os mais prevalentes e, em sua maioria, benignos^{1,2}. Os TCPs benignos mais frequentes em fetos e recém-nascidos são os rabdomiomas, seguidos de teratomas e fibromas, sendo que em crianças maiores são os rabdomiomas e os fibromas. Em adultos, os mixomas são os TCPs benignos mais comuns³⁻⁵. Quanto aos TCPs malignos, os sarcomas são os mais frequentes, tanto em crianças quanto em adultos. Em adultos, os TCs malignos secundários (metastáticos) são mais frequentes que os primários, diferentemente da população pediátrica⁵⁻⁸. Características como densidade, número e localização do TC ajudam a suspeitar do tipo de TC (Figura 1, Tabela 1). O ecocardiograma é um exame acessível,

não invasivo, sendo o método de imagem mais utilizado para avaliação inicial de massas cardíacas na prática clínica de rotina. Nesse cenário, a análise dos aspectos do TC pelo ecocardiograma e sua associação com as faixas etárias dos pacientes e outros aspectos epidemiológicos podem ter grande impacto na conduta terapêutica e na evolução clínica desses pacientes. Embora raros, os TCs devem ser consideradas como diagnóstico diferencial com outros tipos de massas cardíacas, como trombos e vegetações. O objetivo desta revisão pictórica é descrever as características das imagens ecocardiográficas dos principais tipos de TCPs encontrados na população pediátrica, fornecendo ferramentas para seu diagnóstico.

TCs benignos

A maioria (90%) dos TCs primários pediátricos (local primário: coração) são benignos³. Na população pediátrica, rabdomiomas, teratomas e fibromas são os TCPs mais prevalentes^{2,3,7-9}. Outros TCPs pediátricos benignos mais raros são os hemangiomas, mixomas e hamartomas^{2,6}. A seguir, descreveremos as principais características ecocardiográficas dos TCPs benignos mais frequentes.

Rabdomiomas

Os rabdomiomas são os TCPs benignos mais comuns em crianças, constituindo 45–60% dos tumores nessa faixa etária^{2,3,7-9}. Em uma revisão que incluiu 27.640 pacientes com TCPs, Beghetti et al. descreveram que os rabdomiomas foram diagnosticados como TCs múltiplos ou únicos quando associados a histórico familiar de esclerose tuberosa ou envolvimento de outros órgãos (sistema nervoso central, rins e pele)^{7,8}. Os rabdomiomas são massas homogêneas e de tamanho variável. Em geral, apresentam-se como massas múltiplas e bem delimitadas (em >60% desses pacientes) ou, menos comumente, como massa pedunculada na cavidade cardíaca (Figuras 2 A e B/vídeo clipe 1). Ocorrem tipicamente em câmaras cardíacas ventriculares (intracavitárias), tanto à esquerda quanto à direita, com distribuição igual^{9,10}. Os rabdomiomas também podem ser encontrados no septo interventricular. Ocasionalmente, podem ser intramurais.

A maioria dos pacientes não apresenta sintomas; porém, dependendo de sua localização, os rabdomiomas podem causar arritmias (quando localizados na região atrioventricular), insuficiência cardíaca (IC) e sinais de baixo débito cardíaco (ventricular na via de saída obstruindo o fluxo)¹⁰.

Palavras-chave

Tumores cardíacos; Ecocardiografia; Triagem; Imagem; Pediatria.

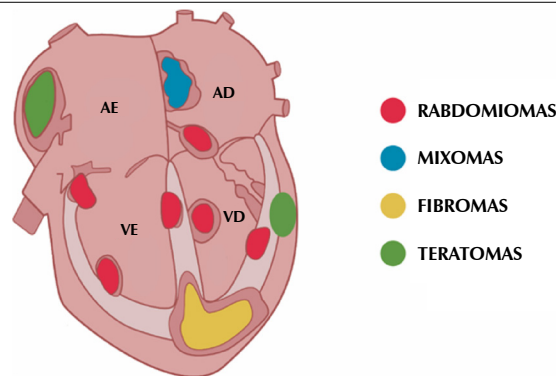
Correspondência: Nathalie J M Bravo-Valenzuela •

Rua Bruno Lobo, 50, 3º andar - Rio de Janeiro-RJ, Brasil. CEP: 21941-912
E-mail: njmbravo@cardiol.br

Artigo recebido em 4/5/2022; revisado em 6/6/2022; aceito em 1/7/2022

DOI: 10.47593/2675-312X/20223503eabc302





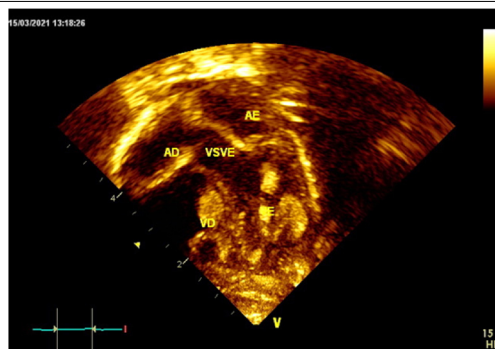
AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

Figura 1 – Localizações dos tumores cardíacos pediátricos primários. Imagem esquemática do coração com as localizações mais típicas dos diferentes tipos mais comuns de TCs pediátricos primários.

Tabela 1 - Características típicas dos TCs pediátricos primários mais comuns.

Tipo de tumor cardíaco	Localização/associação	Características ecocardiográficas
Rabdomioma	câmaras cardíacas ventriculares, septo interventricular Associado a: Esclerose tuberosa	Massas homogêneas e bem delimitadas, de tamanho variável, múltiplas ou menos comumente pedunculadas Massa
Fibroma	septo interventricular e parede livre ventricular Associado a: Síndrome de Gorlin	Grande massa sólida heterogênea e bem delimitada (tumor único); a calcificação é uma importante ferramenta
Mixomas	septo atrial, átrio esquerdo Associado a: Complexo de Carney	Massa única móvel, heterogênea (pedunculada) Mixomas papilares — menores, com aparência alongada
Teratoma	pericárdio, base de AO/AP e SVC Associado a: derrame pericárdico	Densidade não homogênea, (aspecto cístico e multilobulado), massa de grandes dimensões

Ao, aorta; AP, artéria pulmonar e VCS, veia cava superior.



AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito; Ao: aorta; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; SIV: septo interventricular.

Figura 2 – Imagem dos rabdomiomas. Ecocardiograma pediátrico demonstrando múltiplas massas ventriculares (setas vermelhas) com aspecto de rabdomiomas: (A) vista subcostal de quatro câmaras (videoclipe 1) e (B) vista paraesternal do ventrículo esquerdo (VE) por varredura mais apical do VE. Observe que a ecogenicidade (aumentada) das massas é diferente da do miocárdio das cavidades ventriculares adjacentes.

Nos casos em que há repercussões hemodinâmicas, pode-se indicar tratamento farmacológico (inibidores da rapamicina e everolimo) ou tratamento cirúrgico^{7,11-13}.

Geralmente ocorrem no período fetal ou durante o primeiro ano de vida, pois esse TC é hormônio-dependente, podendo crescer no período fetal até a 32ª semana de gestação¹⁴. A presença de múltiplas massas cardíacas na ultrassonografia obstétrica e/ou na ecocardiografia fetal deve chamar a atenção

para o diagnóstico de rabdomiomas. Em alguns casos, as massas podem ser encontradas nas vias de saída e/ou entrada ventriculares e ser de grandes dimensões. Nesses casos, pode ocorrer obstrução do fluxo sanguíneo, com risco de IC e morte fetal. No período pós-natal, pode haver redução ou até regressão completa das massas tumorais, principalmente na primeira infância. Há forte associação entre rabdomioma e esclerose tuberosa, principalmente nos casos de múltiplas massas

cardíacas. Cerca de 60–80% dos pacientes com rabdomiomas apresentam esclerose tuberosa^{6,7,15}, que é uma síndrome genética com apresentação clínica variável, incluindo déficit cognitivo, convulsões, múltiplos angiofibromas faciais, manchas na pele (hipocrômicas, “café com leite”), múltiplos hamartomas retinianos e rabdomiomas cardíacos, entre outras características. A apresentação clínica fetal e neonatal mais comum da esclerose tuberosa é o TC do tipo rabdomioma. Portanto, a presença de múltiplos TCs em fetos e crianças deve chamar a atenção para o diagnóstico de rabdomioma e sua associação com esclerose tuberosa (Figura 3). A identificação de mutações nos genes TSC1 ou TSC2 é suficiente para o diagnóstico de esclerose tuberosa, devendo a pesquisa genética ser solicitada nos casos de rabdomiomas^{16,17}.

Fibromas

Embora raros, os fibromas correspondem ao segundo TCP benigno mais comum em pacientes pediátricos, exceto em fetos e neonatos^{2,7}.

Na ecocardiografia, esses TCs geralmente se apresentam como uma grande massa miocárdica sólida (massa tumoral

única) bem delimitada, não contrátil, ecogênica e heterogênea no interior do miocárdio (Figura 4/vídeo clipe 2). Podem apresentar calcificações em sua porção central, que são patognômicas, refletindo má irrigação sanguínea do tumor. A calcificação é uma importante ferramenta que permite diferenciar fibroma de rabdomioma dentro de uma única massa tumoral. As localizações mais comuns dos fibromas são o septo interventricular e a parede livre ventricular, enquanto sua extensão para a cavidade ventricular pode levar à obstrução e sintomas de IC. Alternativamente, a localização miocárdica pode levar a arritmias^{3,19}.

Esses tumores não regredem espontaneamente e muitas vezes requerem ressecção. O tratamento cirúrgico para exérese do TC é recomendado e pode ser subtotal em outros para minimizar a perda de massa miocárdica. Se ocorrer evolução para insuficiência miocárdica ou envolvimento de grande área cardíaca com impossibilidade de ressecção completa do tumor, pode-se considerar transplante cardíaco.

Deve-se investigar a ocorrência de miomas cardíacos em pacientes com múltiplos carcinomas basocelulares (síndrome de Gorlin)²⁰. A síndrome de Gorlin é uma doença autossômica dominante causada por uma mutação no

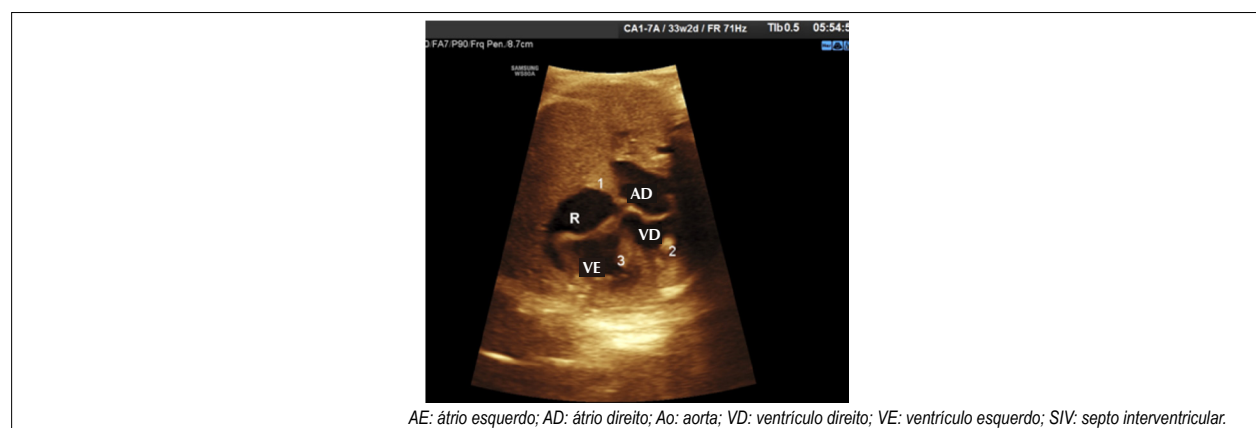


Figura 3 – Rabdomioma fetal em um caso de esclerose tuberosa. Ecocardiograma fetal mostrando múltiplas massas^{1,2,3} em cavidades ventriculares e septo interventricular em um caso de rabdomiomas e esclerose tuberosa.

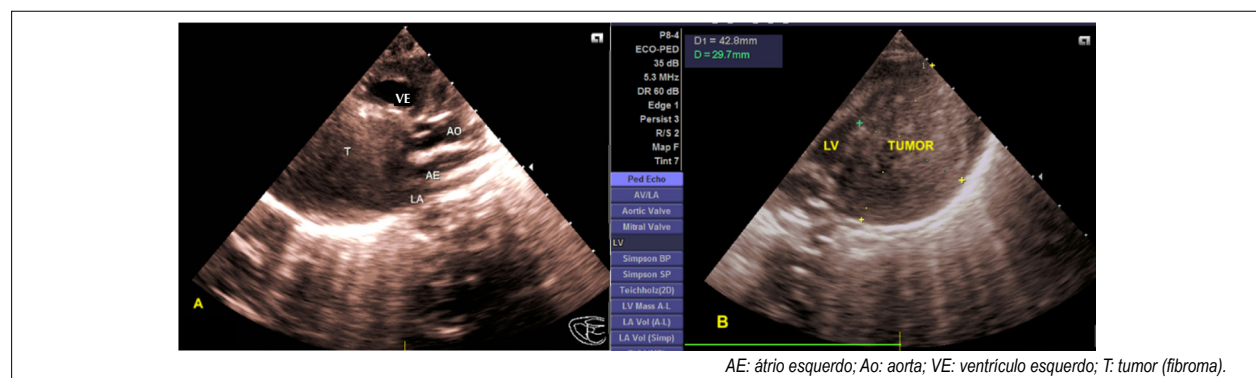


Figura 4 – Fibroma. Ecocardiograma transtorácico com presença de uma grande massa homogênea (única) compatível com o aspecto de um fibroma. Detecta-se uma grande massa única na parede livre do ventrículo esquerdo (VE) a partir da vista paraesternal por varredura do eixo longo (A/vídeo clipe 2) e eixo curto do VE (B). O tumor cardíaco foi removido por cirurgia cardíaca e a histopatologia confirmou a hipótese diagnóstica ecocardiográfica.

gene PTCH1. Caracteriza-se por alterações esqueléticas e de desenvolvimento, com tendência a neoplasias como meduloblastomas, carcinomas basocelulares e fibromas cardíacos. Nesses casos, o aconselhamento genético é fundamental, e o diagnóstico é realizado por meio de análise de DNA, ainda desde o período pré-natal²¹.

Mixomas

Os mixomas cardíacos são os TCPs mais comuns em adultos, geralmente apresentando-se entre os 30 e 60 anos, e mais frequentemente em mulheres. No entanto, são raros em crianças. A maioria desses TCPs (60%) está localizada no átrio esquerdo, caracteristicamente originando-se a partir da porção média do septo atrial por um pedículo estreito, ao passo que 28% se originam no átrio direito²².

Ao ecocardiograma, o mixoma geralmente se apresenta como uma única massa atrial móvel e heterogênea (pedunculada) (Figura 5 A e B). Os mixomas polipoides são maiores, com superfície lisa e núcleo rugoso, incluindo áreas císticas devido a hemorragia e necrose. Os mixomas papilares tendem a ser menores e têm aparência alongada com múltiplas vilosidades. Os mixomas papilares estão associados a fenômenos embólicos, ao passo que os mixomas polipoides tendem a obstruir o fluxo sanguíneo, sendo os possíveis sintomas de IC os mais frequentes (vídeoclipe 3). Pacientes com mixomas podem apresentar sintomas sistêmicos, como febre, perda de peso, sudorese noturna, artralgia e apresentar alterações laboratoriais, como anemia e elevação de marcadores inflamatórios.

Os mixomas cardíacos podem estar associados ao complexo de Carney, que é uma síndrome herdada em padrão autossômico dominante²³. O complexo de Carney resulta em diversos tumores neuroendócrinos e mixomas cardíacos e cutâneos associados a alterações na pigmentação da pele resultantes de mutações no gene PRKAR1A. Os mixomas nesta síndrome ocorrem em idade precoce e tendem a recorrer com mais frequência²⁴⁻²⁷.

Um mixoma atrial requer ressecção devido ao risco de embolização cardiovascular, complicações e morte súbita. A ressecção cirúrgica está associada a baixa mortalidade operatória e bons desfechos. Uma pequena porcentagem de pacientes (até 5%), tipicamente aqueles com histórico familiar, apresentam tumores menores

ou localizações ventriculares e apresentam risco de recorrência ou novos mixomas, ressaltando a importância do acompanhamento periódico.

Teratomas

Os teratomas são TCPs em que 70% dos casos ocorrem na infância, sendo mais frequentes em fetos e neonatos³. Como principais características ecocardiográficas dos teratomas, podemos citar grandes massas com densidade não homogênea e aspecto cístico e multilobulado, pois contêm todas as camadas germinativas^{3,28}. Sua localização mais comum é o pericárdio, próximo à base das grandes artérias (aderidas à aorta e artérias pulmonares) e à veia cava superior. Em alguns casos, podem ocorrer compressões extrínsecas desses vasos^{3,28}. Esses pacientes podem apresentar dispneia e sinais de IC. Em geral, observa-se a presença de derrame pericárdico, podendo evoluir para tamponamento cardíaco, principalmente em fetos^{6,28}.

Os teratomas são frequentemente detectados na ultrassonografia pré-natal ou na ecocardiografia fetal, com risco de morte fetal por compressão extrínseca ou tamponamento cardíaco (Figura 6). Esses fetos podem se beneficiar da intervenção pré-natal^{3,28,29}. Os teratomas têm bom prognóstico pós-natal após ressecção cirúrgica curativa e, em geral, não apresentam recidiva no seguimento de longo prazo^{7,30}.

Hemangiomas

Os hemangiomas são TCs raros, estando mais localizados no átrio direito e ventrículo direito. Dependendo de sua localização e tamanho, podem causar congestão venosa sistêmica, obstrução da via de saída do ventrículo direito, elevação da pressão diastólica final do ventrículo direito e disfunção irreversível do ventrículo direito. No eletrocardiograma, podem ser encontradas alterações do segmento ST, sinais de hipertrofia ventricular direita, sinais de pré-excitação, e arritmias. A presença de derrame pericárdico é prevalente nos casos de hemangioma³¹. Notavelmente, este tipo de TC tem o melhor prognóstico devido à possibilidade de regressão espontânea³².

Tumores malignos

Os tumores malignos representam cerca de 15% das TCs e são bastante raros na infância³⁰. Geralmente apresentam

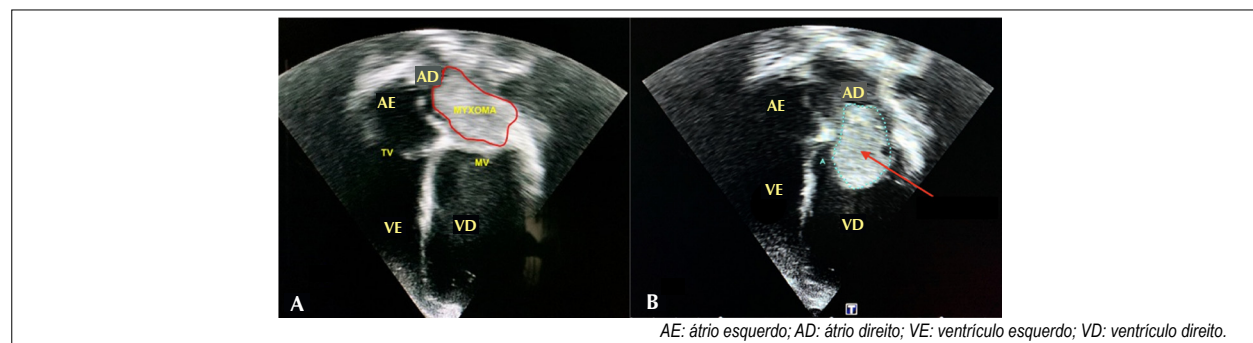


Figura 5 – Mixoma de átrio esquerdo. O ecocardiograma transtorácico (vista apical de quatro câmaras) demonstra uma grande massa móvel (seta vermelha) no átrio esquerdo com contornos irregulares (A) obstruindo o fluxo da via de entrada do ventrículo esquerdo (B; vídeoclipe 3).

crescimento rápido, invasão local, derrame pericárdico hemorrágico e dor precordial. Dentre eles, os mais prevalentes são os sarcomas e os rabdomiossarcomas.

a. Sarcomas

Os sarcomas são os mais comuns entre as TC malignas e geralmente são diagnosticados em meados da 4ª década de vida. Os sarcomas indiferenciados aparecem como uma massa ampla ao ecocardiograma, tipicamente no átrio esquerdo (o que permite o diagnóstico diferencial com mixomas), ecogenicidade heterogênea e áreas hipoecogênicas, que indicam necrose tumoral. O sarcoma mais comum no coração é o angiossarcoma. Muitas vezes localiza-se à direita, principalmente no átrio direito. Os ecocardiogramas mostram uma massa lobulada, claramente heterogênea, com áreas de necrose e hemorragia, e sem pedículo, diferenciando-a de outros tumores. Os sarcomas tendem a apresentar envolvimento direto com o pericárdio, resultando em derrame hemorrágico, que pode ou não causar tamponamento.

Os angiossarcomas tendem a substituir a parede cardíaca do átrio direito e preenchê-la por toda a câmara. Dependendo de sua localização e das repercussões hemodinâmicas, podem apresentar sinais e sintomas de dor precordial pericárdica, obstrução, congestão, dispneia e fadiga. Infelizmente, a metástase pulmonar é comum ao diagnóstico e o prognóstico é restrito, mesmo após abordagem cirúrgica, devido à recorrência e metástase^{3,31}.

b. Rabdomiossarcomas

Os rabdomiossarcomas são o 2º tipo de tumor maligno mais comum e podem aparecer em qualquer estrutura cardíaca, sem localizações preferenciais. Eles tendem a ocupar múltiplas áreas e podem causar obstrução. Crescem rapidamente, envolvem o pericárdio precocemente e resultam em mau prognóstico^{4,31}.

Leiomiiossarcomas, osteossarcomas, fibrossarcomas e sarcomas indiferenciados são outros tipos mais raros e com prognóstico muito ruim^{3,21}.

c. Linfomas

Em geral, devido ao envolvimento cardíaco em pacientes com linfoma de Hodgkin e não-Hodgkin. Os linfomas cardíacos primários apresentam incidência aumentada em pacientes imunocomprometidos, pós-transplante ou infectados pelo HIV. O tumor mais comum é o linfoma difuso de grandes células B. Ao ecocardiograma, são homogêneos, infiltrativos, levando a espessamento da parede e restrição hemodinâmica, com massas nodulares ocupando as câmaras cardíacas, principalmente as direitas, principalmente o átrio direito (Figura 7; videoclipe 4). A região atrioventricular pode ser acometida, causando acometimento da artéria coronária direita e derrame pericárdico.

A ecocardiografia transesofágica é a melhor técnica de imagem e deve ser realizada quando houver necessidade de identificação desse tipo de tumor. Dependendo de sua localização, pode ocasionar sintomas de obstrução da via

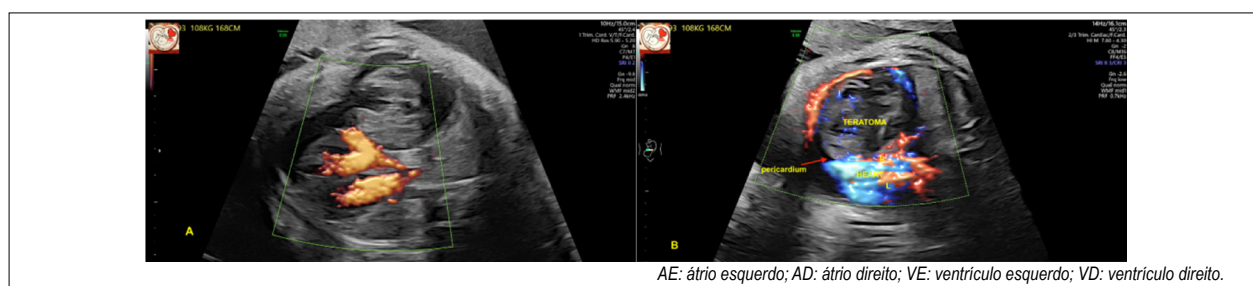


Figura 6 – Teratoma fetal. Ecocardiograma fetal 3D com imagens power doppler e doppler colorido demonstrando teratoma em um feto com 32 semanas de gestação. Observe a grande massa pericárdica (A) e o derrame pericárdico (B).

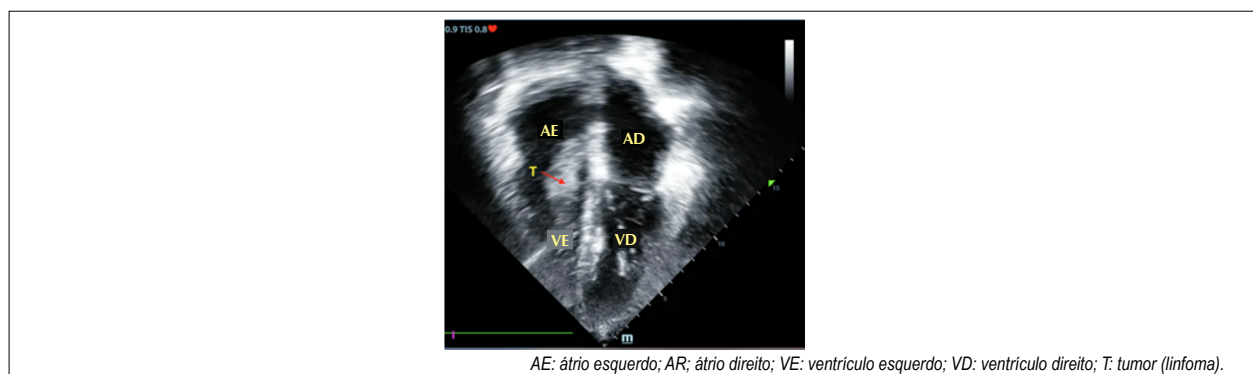


Figura 7 – Linfoma. Imagem ecocardiográfica 2D mostrando uma grande massa nodular (linfoma) na cavidade do átrio direito (AD) (seta vermelha). As características dessa massa em um paciente adolescente infectado pelo vírus da imunodeficiência humana possibilitaram a suspeita desse diagnóstico.

de entrada, levando à síndrome da veia cava, IC e arritmias, como bloqueio atrioventricular total e embolia.

O diagnóstico pode ser feito por citologia de derrame pericárdico ou biópsia ecoguiada. O diagnóstico por citologia é a chave para o prognóstico do linfoma, que geralmente é muito melhor do que o de outros TCs primários, principalmente se os pacientes forem elegíveis para quimioterapia adequada. A radioterapia é menos favorável e a ressecção cirúrgica de todo tumor é muito difícil^{4,31}.

d. Mesotelioma

Os mesoteliomas representam metade dos tumores primários do pericárdio, sendo a outra metade benigna (teratoma, fibroma e lipoma). Seus sintomas incluem dor no peito, tosse, palpitação. Esses tumores formam nódulos volumosos no interior da cavidade pericárdica, contornando o coração, mimetizando pericardite e tamponamento cardíaco³⁰. A ecocardiografia geralmente revela derrame pericárdico e um tumor envolvendo o coração, podendo não ser possível se observar uma massa discreta. O prognóstico é restrito, embora a cirurgia e a radioterapia possam trazer benefícios paliativos.

e. Metástase

A metástase cardíaca não é incomum, com incidência em torno de 0,7–3,5% na população geral, mas chegando a 7,1% em pessoas com malignidades conhecidas³. Podem penetrar o coração por disseminação hematogênica, ou por contiguidade, ou por via venosa/linfática. A metástase cardíaca é mais comum em tumores primários de mama e pulmão, carcinoma esofágico, linfoma maligno, leucemia e melanoma maligno (Figura 8). O melanoma é mais propenso a metástases cardíacas devido à sua disseminação hematogênica. O pericárdio é mais acometido, com derrame que pode até ser assintomático. No entanto, deve-se considerar metástase em qualquer paciente com doença maligna conhecida e novos sintomas cardiovasculares.

Deve-se realizar ecocardiografia como exame diagnóstico inicial para avaliar a presença de implantes metastáticos, podendo ser complementada com outros exames de imagem. Infelizmente, a doença cardíaca metastática ocorre em pacientes com doença já disseminada, tornando o prognóstico bastante ruim quando identificado^{3,33}.

Até agora, podemos detectar o TC, fazer o diagnóstico, tratar os pacientes e fazer o seguimento, mas nessa cadeia o elo que falta é o primeiro: por que e qual é a causa dos tumores cardíacos. Para responder a essa pergunta, é necessária uma boa cooperação internacional, mas também bases de dados nacionais, provavelmente. É possível que a poluição do ar possa exercer algum papel nisso? A primeira sugestão vem da Polônia³⁴.

Diagnóstico diferencial

O principal diagnóstico diferencial dos TCs são os trombos, que ocorrem mais frequentemente no lado direito do coração e estão relacionados ao histórico clínico de uso de cateter venoso central (Figura 9 A) ou cardiopatias estruturais com cardiomiopatia dilatada (Figura 9 B). Em geral, o trombo cardíaco apresenta-se como massa mural ou massa intraluminal pedunculada e móvel. Ao contrário do TC, são avasculares e não apresentam aumento da ecogenicidade ao ecocardiograma com contraste^{3,30,35,36}.

O divertículo do ventrículo esquerdo (VE) é outro diagnóstico diferencial caracterizado pela imagem de uma estrutura que se conecta à cavidade ventricular por um pedículo estreito e apresenta contratilidade assíncrona com o miocárdio do VE (Figura 10)^{3,37}.

Outros diagnósticos diferenciais são cistos e vegetações pericárdicas, estando estes últimos associados a histórico clínico de febre e, em geral, à presença de cardiopatia estrutural (valvulopatia ou shunt com comunicação entre os lados esquerdo e direito do coração) (Figura 11; videoclipe 5)^{3,30,38}. As vegetações geralmente aparecem como uma massa ecogênica anexada ao lado atrial das valvas atrioventriculares ou ao lado ventricular das valvas semilunares. De fato, características importantes das vegetações na ecocardiografia são: isoecogênicas ao tecido, movimento independente e associadas à insuficiência valvar³⁸⁻⁴⁰.

Conclusões

Embora os TCs sejam raros na faixa etária pediátrica, seu diagnóstico precoce pode ter impacto na conduta e prognóstico desses pacientes. Os TCs primários são mais frequentes em crianças, com alta prevalência de TCs benignos. A ecocardiografia é o exame de diagnóstico cardiovascular mais utilizado e fornece ferramentas

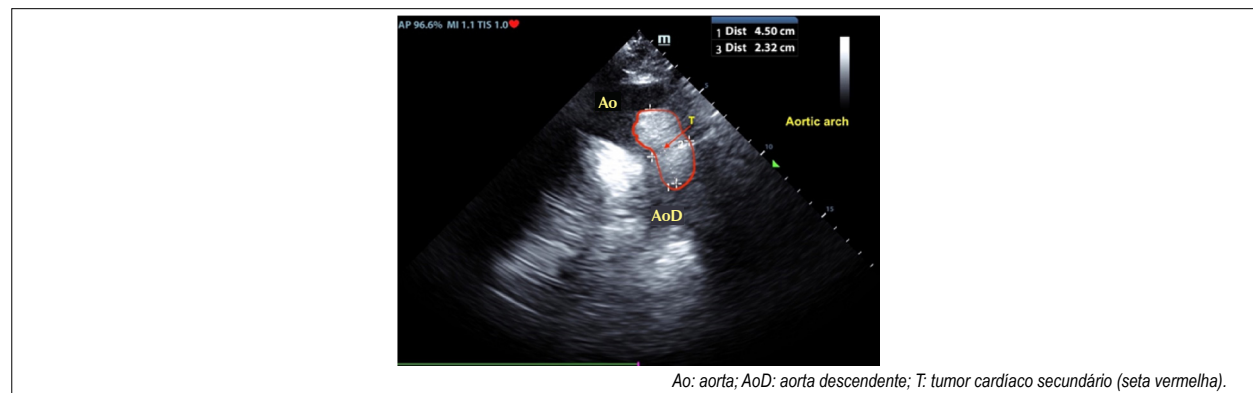


Figura 8 – Ecocardiograma transtorácico com tumor cardíaco secundário (metástase) na aorta em paciente adulto. Os tumores cardíacos secundários são mais frequentes na população adulta do que na população pediátrica.

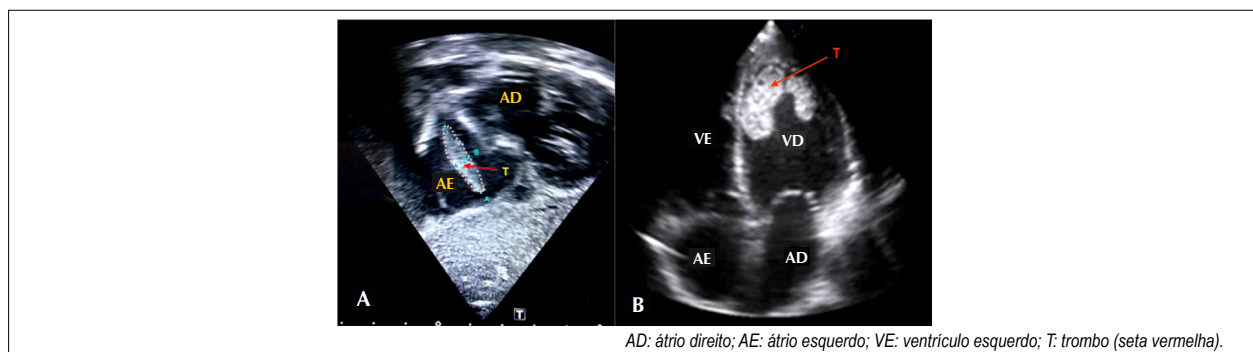


Figura 9 – Trombo cardíaco. Ecocardiograma transtorácico mostrando trombo (seta vermelha): (A) no átrio direito aderido a um cateter e (B) na parede apical do VE. O primeiro em uma criança com cateter venoso central e o segundo em um adolescente com doença miocárdica.

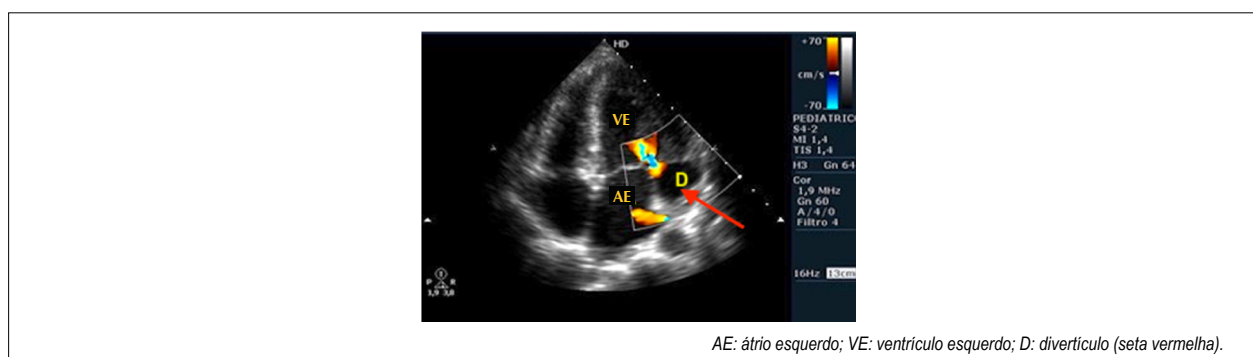


Figura 10 – Divertículo ventricular. Ecocardiograma transtorácico (vista de quatro câmaras) em uma criança com divertículo de ventrículo esquerdo. Observe o doppler colorido no pedículo estreito demonstrando que esta estrutura se comunica com a cavidade ventricular.

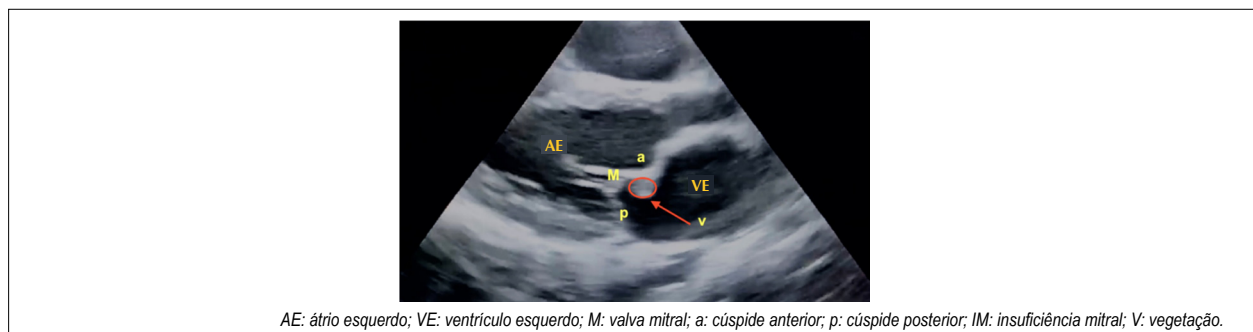


Figura 11 – Vegetação da válvula mitral. Endocardite infecciosa em paciente pediátrico afetando a cúspide anterior da válvula mitral no lado atrial desta válvula (videoclipe 5).

importantes para um diagnóstico inicial. O conhecimento das características ecocardiográficas dos TCs pediátricos pode possibilitar a identificação de diferentes tipos de TCs e seu diagnóstico diferencial com outras imagens de massas como trombos, contribuindo para a otimização do tratamento (Tabela 1/Figura 12).

Contribuição dos autores

Bravo-Valenzuela NJM, Lucas E; Coleta dos dados, análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito: Bravo-Valenzuela NJM, Lucas E, Velloso Netto N, Conceicao LV, Estrada NPD e Respondek-Liberska M; Revisão crítica do

manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Araujo Júnior E e Bravo-Valenzuela NJM.

Agradecimentos

Os autores agradecem à Liana Bravo-Valenzuela e Silva, designer gráfico do Centro de Cardiologia Pediátrica Pedicor no Brasil, pela edição das figuras deste manuscrito.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

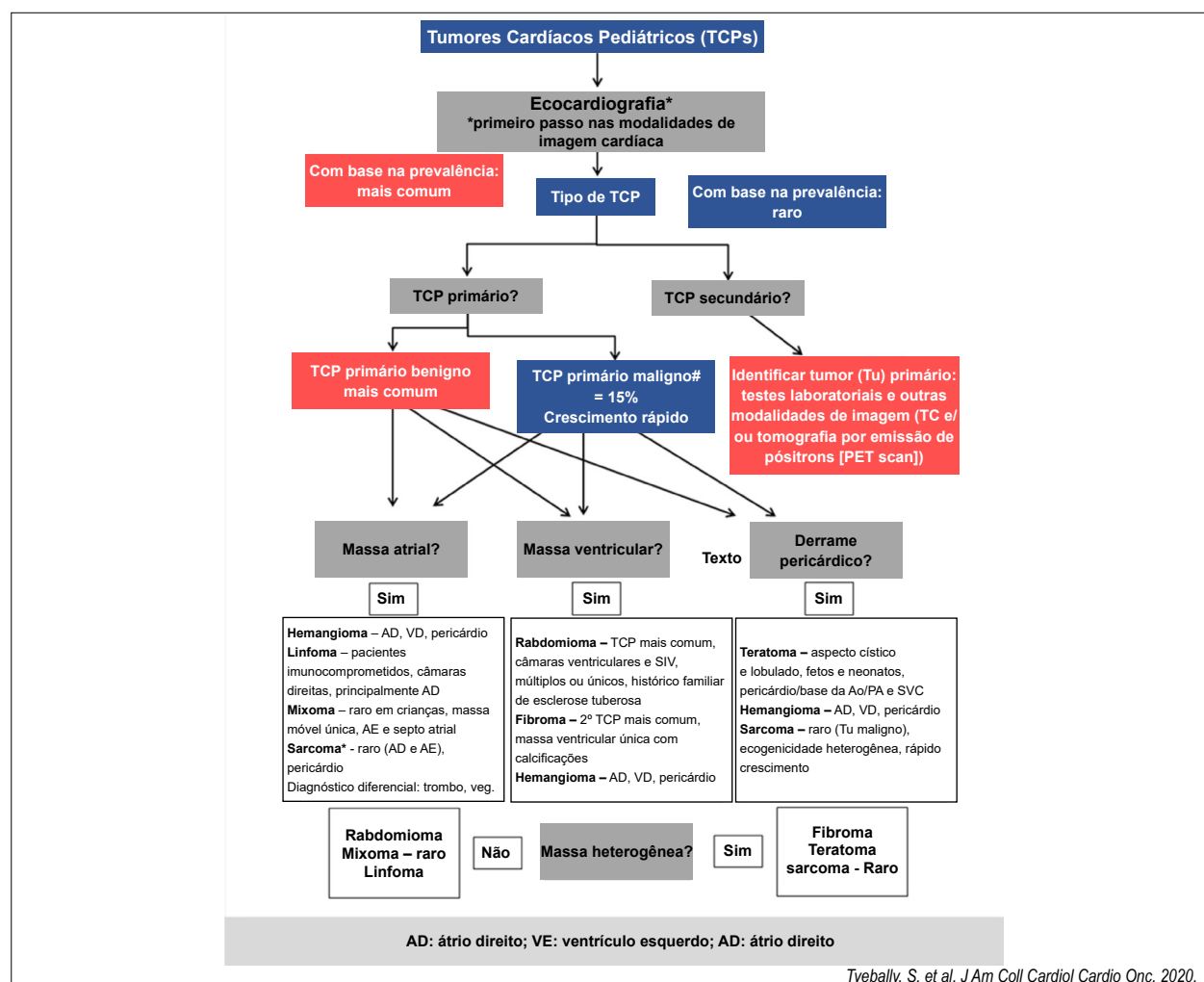


Figura 12 – Abordagem ecocardiográfica dos tumores cardíacos pediátricos (TCP).

Referências

- Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, Dato GM, Patanè F, La Torre M, Barbato L, Verzini A, Fortunato G, di Summa M. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg.* 1999;68(4):1236-41. doi: 10.1016/s0003-4975(99)00700-6.
- Uzun, O., Wilson, D.G., Vujanic, G.M. et al. Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; (2) 11: 1750-72/https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-11.
- Tao TY, Yahyavi-Firouz-Abadi N, Singh GK, Bhalla S. Pediatric cardiac tumors: clinical and imaging features. *Radiographics.* 2014;34(4):1031-46. doi: 10.1148/rg.344135163.
- Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore).* 2001;80(3):159-72. doi: 10.1097/00005792-200105000-00002.
- Sarjeant JM, Butany J, Cusimano RJ. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary tumors and metastases. *Am J Cardiovasc Drugs.* 2003;3(6):407-21. doi: 10.2165/00129784-200303060-00004.
- Burke A, Virmani R. Pediatric heart tumors. *Cardiovasc Pathol.* 2008;17(4):193-8. doi: 10.1016/j.carpath.2007.08.008. Epub 2008 Mar 4.
- Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WC, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J.* 1997;134(6):1107-14. doi: 10.1016/s0002-8703(97)70032-2.
- Chan HS, Sonley MJ, Moës CA, Daneman A, Smith CR, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vessels. A report of 75 cases and review of the literature. *Cancer.* 1985;15;56(4):825-36. doi: 10.1002/1097-0142(19850815)56:4<825::aid-cnrcr2820560421>3.0.co;2-7.
- Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, Avgerinos DV, Nasioudis D. Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017;8(5):624-632. doi: 10.1177/2150135117723904.
- Penha JG, Zorzaneli L, Barbosa-Lopes AA, Aiello VD, Carvalho VO, Caneo LF, Riso AA, et al. Tumores cardíacos em criança: análise retrospectiva. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia* 2013; (100) 2: 120-126.
- Stelmaszewski EV, Parente DB, Farina A, Stein A, Gutierrez A, Raquelo-Menegassio AF, Manterola C, de Sousa CF, Victor C, Maki D, Morón EM, de Abrantes FF, Iqbal F, Camacho-Vilchez J, Jimenez-Pavón J, Polania JP, Thompson L, Bonanato L, Diebold M, Da Silva MVCP, Nashwan MWJ, Galvani MAG, Idris OEA, Danos P, Ortiz-Lopez R, Mahmoud RAA, Gresse S, Loss KL. Everolimus for cardiac rhabdomyomas in children with tuberous sclerosis. The ORACLE study protocol (everOlimus

- for caRdiac rhAbdomyomas in tuberous sCLErosis): a randomised, multicentre, placebo-controlled, double-blind phase II trial. *Cardiol Young*. 2020;30(3):337-345. doi: 10.1017/S1047951119003147. Epub 2020 Jan 27.
12. Demir HA, Ekici F, Yazal Erdem A, Emir S, Tunç B. Everolimus: a challenging drug in the treatment of multifocal inoperable cardiac rhabdomyoma. *Pediatrics*. 2012;130(1):e243-7. doi: 10.1542/peds.2011-3476. Epub 2012 Jun 25.
13. Ebrahimi-Fakhari D, Stires G, Hahn E, Krueger D, Franz DN. Prenatal Sirolimus Treatment for Rhabdomyomas in Tuberous Sclerosis. *Pediatr Neurol*. 2021;125:26-31. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2021.09.014. Epub 2021 Sep 25.
14. Shi L, Wu L, Fang H, Han B, Yang J, Ma X, Liu F, Zhang Y, Xiao T, Huang M, Huang M. Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors. *Eur J Pediatr*. 2017;176(2):253-260. doi: 10.1007/s00431-016-2833-4. Epub 2017 Jan 10.
15. Kocabaş A, Ekici F, Cetin İ, Emir S, Demir HA, Arı ME, Değerliyurt A, Güven A. Cardiac rhabdomyomas associated with tuberous sclerosis complex in 11 children: presentation to outcome. *Pediatr Hematol Oncol*. 2013;30(2):71-9. doi: 10.3109/08880018.2012.734896. Epub 2012 Nov 14.
16. Hinton RB, Prakash A, Romp RL, Krueger DA, Knilans TK; International Tuberous Sclerosis Consensus Group. Cardiovascular manifestations of tuberous sclerosis complex and summary of the revised diagnostic criteria and surveillance and management recommendations from the International Tuberous Sclerosis Consensus Group. *J Am Heart Assoc*. 2014; 25;3(6):e001493. doi: 10.1161/JAHA.114.001493. PMID: 25424575.
17. Lee KA, Won HS, Shim JY, Lee PR, Kim A. Molecular genetic, cardiac and neurodevelopmental findings in cases of prenatally diagnosed rhabdomyoma associated with tuberous sclerosis complex. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41(3):306-11. doi: 10.1002/uog.11227..
18. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, Mughrabi A, Hussain Z, Manisty C, Westwood M, Ghosh AK, Guha A. Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol*. 2020; 16;2(2):293-311. doi: 10.1016/j.jaccao.2020.05.009. PMID: 34396236.
19. Atallah J, Robertson M, Rebeyka IM, Dyck J, Noga ML. Antenatal diagnosis and successful surgical removal of a large right ventricular fibroma. *Pediatr Cardiol*. 2006;27(4):493-6. doi: 10.1007/s00246-006-1260-0. Epub 2006 Jul 11.
20. Mankad R, Herrmann J. Cardiac tumors: echo assessment. *Echo Res Pract*. 2016;3(4):R65-R77. doi: 10.1530/ERP-16-0035. Epub 2016 Sep 6. PMID: 27600455.
21. Lo Muzio L. Nevoid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin syndrome). *Orphanet J Rare Dis*. 2008; 25;3:32. doi: 10.1186/1750-1172-3-32. PMID: 19032739.
22. Grebenc ML, Rosado-de-Christenson ML, Green CE, Burke AP, Galvin JR. Cardiac myxoma: imaging features in 83 patients. *Radiographics*. 2002;22(3):673-89. doi: 10.1148/radiographics.22.3.g02ma02673.
23. Ríos JC, Chávarri F, Morales G, Vera L, Adrianzén M, Abarca A, Arboleda M, de Guzmán IN. Cardiac myxoma with prenatal diagnosis. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2013;4(2):210-2. doi: 10.1177/2150135112472210..
24. Pack SD, Kirschner LS, Pak E, Zhuang Z, Carney JA, Stratakis CA. Patients with the "complex of spotty skin pigmentation, myxomas, endocrine overactivity and schwannomas" (Carney complex). *J Clin Endocrinol Metab*. 2000; 85:3860-3865.
25. Iwata T, Tamanaha T, Koezuka R, Tochiya M, Makino H, Kishimoto I, Mizusawa N, Ono S, Inoshita N, Yamada S, Shimatsu A, Yoshimoto K. Germline deletion and a somatic mutation of the PRKAR1A gene in a Carney complex-related pituitary adenoma. *Eur J Endocrinol*. 2015;172(1):K5-10. doi: 10.1530/EJE-14-0685. Epub 2014 Oct 21.
26. Carney JA. Carney complex: the complex of myxomas, spotty pigmentation, endocrine overactivity, and schwannomas. *Semin Dermatol*. 1995;14(2):90-8. doi: 10.1016/s1085-5629(05)80003-3.
27. Borkar SS, Kamath SG, Kashyap N, et al. Carney complex: case report and review. *J Cardiothorac Surg* 2011;6(1):25.
28. Respondek-Liberska MR. Fetal cardiac tumors. In: Araújo Júnior E, Bravo-Valenzuela NJM, Peixoto AB, editors. *Perinatal Cardiology- Part 2*. 1st ed. Singapore: Bentham Science Publishers 2020;36-49.
29. Lacey SR, Donofrio MT. Fetal cardiac tumors: prenatal diagnosis and outcome. *Pediatr Cardiol*. 2007;28(1):61-7. doi: 10.1007/s00246-005-0876-9.
30. Mankad R, Herrmann J. Cardiac tumors: echo assessment. *Echo Res Pract*. 2016;3(4):R65-R77. doi: 10.1530/ERP-16-0035. Epub 2016 Sep 6. PMID: 27600455..
31. Sharma J, Hirata Y, Mosca RS. Surgical repair in neonatal life of cardiac haemangiomas diagnosed prenatally. *Cardiol Young*. 2009;19(4):403-6. doi: 10.1017/S1047951109004168. Epub 2009 May 15.
32. Cartagena AM, Levin TL, Issenberg H, Goldman HS. Pericardial effusion and cardiac hemangioma in the neonate. *Pediatr Radiol*. 1993;23(5):384-5. doi: 10.1007/BF02011966.
33. Huh J, Noh CI, Kim YW, Choi JY, Yun YS, Shin HY, Ahn HS, Kim YJ. Secondary cardiac tumor in children. *Pediatr Cardiol*. 1999;20(6):400-3. doi: 10.1007/s002469900500..
34. Wieckowska K, Piatek K, Respondek-Liberska M. Heart tumours in 33 fetuses - review of twenty-two years of the single-centre experience. *Prenatal Cardiology*. 2016; 6(1):22-30.
35. Ozbek N, Alioglu B, Avci Z, Malbora B, Onay O, Ozyurek E, Atac FB. Incidence of and risk factors for childhood thrombosis: a single-center experience in Ankara, Turkey. *Pediatr Hematol Oncol*. 2009;26(1):11-29. doi: 10.1080/08880010802423969.
36. Choi SH, Jeong SI, Yang JH, Kang IS, Jun TG, Lee HJ, Huh J. A single-center experience with intracardiac thrombosis in children with dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol*. 2010;31(2):264-9. doi: 10.1007/s00246-009-9602-3.
37. Ohlow MA. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula: definition, pathophysiology, clinical relevance and treatment. *Cardiology*. 2006;106(2):63-72. doi: 10.1159/000092634. Epub 2006 Apr 12.
38. Li JS, Sexton DJ, Mick N, Nettles R, Fowler VG Jr, Ryan T, Bashore T, Corey GR. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. *Clin Infect Dis*. 2000;30(4):633-8. doi: 10.1086/313753. Epub 2000 Apr 3.
39. Sordelli C, Fele N, Mocerino R, Weisz SH, Ascione L, Caso P, Carrozza A, Tascini C, De Vivo S, Severino S. Infective Endocarditis: Echocardiographic Imaging and New Imaging Modalities. *J Cardiovasc Echogr*. 2019;29(4):149-155. doi: 10.4103/jcecho.jcecho_53_19. PMID: 32089994.
40. Li JS, Sexton DJ, Mick N, Nettles R, Fowler VG Jr, Ryan T, Bashore T, Corey GR. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. *Clin Infect Dis*. 2000;30(4):633-8. doi: 10.1086/313753. Epub 2000 Apr 3.