

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS  
FACULDADE DE MEDICINA**

**CAMILA BLANCO CANGUSSU**

**PERFIL DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA DOS TUMORES CARDÍACOS  
EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

**Belo Horizonte-MG  
Dezembro/2012**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS –  
FACULDADE DE MEDICINA**

**CAMILA BLANCO CANGUSSU**

**PERFIL DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA DOS TUMORES CARDÍACOS  
EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

**Monografia apresentada como requisito parcial  
para a conclusão do Curso de Especialização em  
Cardiologia Pediátrica – Centro de Pós-Graduação  
da Faculdade de Medicina da Universidade Federal  
de Minas Gerais**

**Orientadora: Dra. Zilda Maria Alves Meira  
Co-orientadora: Sandra Regina Tolentino Castilho**

**Belo Horizonte-MG  
Dezembro/2012**



FACULDADE DE MEDICINA  
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO

Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533  
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100  
Fone: (031) 3409.9641 FAX: (31) 3409.9640



ATA DA DEFESA DE MONOGRAFIA de CAMILA BLANCO GANGUSSU nº de registro 2011659501. No dia **Dezenove Dezembro de dois mil e Doze**, reuniu-se na Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, a Comissão Examinadora indicada pela Coordenação do Curso de Especialização em Cardiologia Pediátrica, para julgar, em exame final, o trabalho intitulado: **"PERFIL CLÍNICO DOS TUMORES INTRACARDÍACOS INFANTIS EM HOSPITAL DE REFERÊNCIA."**, requisito final para a obtenção do Grau de Especialista em Cardiologia Pediátrica, pelo Curso de Especialização em Cardiologia Pediátrica. Abrindo a sessão, a Presidente da Comissão, Prof.<sup>a</sup> Zilda Maria Alves Meira, após dar a conhecer aos presentes o teor das Normas Regulamentares do trabalho final, passou a palavra a candidata para apresentação de seu trabalho. Seguiu-se a arguição pelos examinadores, com a respectiva defesa da candidata. Logo após, a Comissão se reuniu sem a presença da candidata e do público para julgamento e expedição do resultado final. Foram atribuídas as seguintes indicações:

Prof.<sup>a</sup> Zilda Maria Alves Meira/Orientadora

Instituição: UFMG

Indicação: Aprovada

Prof.<sup>a</sup> Cleonice de Carvalho Coelho Mota

Instituição: UFMG

Indicação: Aprovado

Prof.<sup>a</sup> Leni Márcia Anchieta

Instituição: UFMG

Indicação: Aprovado

Pelas indicações a candidata foi considerada Aprovada  
recebendo a nota final de 96 pontos.

O resultado final foi comunicado publicamente a candidata pela Presidente da Comissão. Nada mais havendo a tratar, a Presidente encerrou a sessão e lavrou a presente ATA, que será assinada por todos os membros participantes da Comissão Examinadora. Belo Horizonte, 19 de dezembro de 2012.

Prof.<sup>a</sup> Zilda Maria Alves Meira/Orientadora

Zilda Maria Alves Meira

Prof.<sup>a</sup> Cleonice de Carvalho Coelho Mota

Cleonice de Carvalho Coelho Mota

Prof.<sup>a</sup> Leni Márcia Anchieta

Leni Márcia Anchieta

Prof.<sup>a</sup> Cleonice de Carvalho Coelho Mota / Coordenadora

Cleonice de Carvalho Coelho Mota

Este documento não terá validade sem a assinatura e carimbo do Coordenador.

Prof.<sup>a</sup> Cleonice de Carvalho Coelho Mota  
Coordenadora do Curso de  
Especialização em Cardiologia Pediátrica  
Faculdade de Medicina - UFMG

## **UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS**

Reitor: Prof. Clécio Campolina Diniz

Vice-Reitor: Prof<sup>a</sup>. Rocksane de Carvalho Norton

Pró-Reitor de Pós-Graduação: Prof. Ricardo Santiago Gomez

Pró-Reitor de Pesquisa: Prof. Renato de Lima dos Santos

## **FACULDADE DE MEDICINA**

Diretor: Prof. Francisco José de Penna

Vice-Diretor: Prof. Tarcizo Afonso Nunes

Coordenador do Centro de Pós-Graduação: Prof. Manuel Otávio da Costa Rocha

Subcoordenadora do Centro de Pós-Graduação: Prof<sup>a</sup>. Tereza Cristina de Abreu Ferrari

Chefe do Departamento de Pediatria: Prof<sup>a</sup>. Benigna Maria de Oliveira

## **PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE – ÁREA DE CONCENTRAÇÃO SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE**

Coordenadora: Prof<sup>a</sup>. Ana Cristina Simões e Silva

Subcoordenador: Prof. Eduardo Araújo Oliveira

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS – FACULDADE DE MEDICINA**

**CENTRO DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO**

**FOLHA DE APROVAÇÃO**

**AGRADECIMENTOS:**

Ao serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG, especialmente ao setor de ecocardiografia, pelo cuidado com as informações e arquivos e sua fácil disponibilização,

À Unidade Funcional Ginecologia, Obstetrícia e Neonatologia do Hospital das Clínicas da UFMG, pela disponibilização de arquivos e horários para realização deste trabalho,

Ao SAME, pela presteza no fornecimento de informações,

Às minhas orientadoras, Dra Zilda Maria Alves Meira e Sandra Regina T. Castilho, pela disponibilidade e carinho com que trataram a mim e esta monografia,

À minha família, por dividir as horas em frente ao computador, em especial ao meu marido Guilherme, pela organização e método aplicados à minha bagunça.

## RESUMO

**Introdução:** Entidade rara, os tumores intracardíacos acometem entre 1,7 e 28 a cada 10.000 nascidos vivos. A maioria dos tumores tem evolução benigna e apresenta regressão espontânea ainda no primeiro ano de vida. Apesar dessa evolução favorável na criança, os tumores podem apresentar múltiplos sintomas adversos e consequências hemodinâmicas desde brandas até fatais. Tal desfecho pode ser evitado com o diagnóstico precoce e a instituição de terapêutica adequada para superar as repercussões clínicas enquanto se aguarda a involução dos tumores. **Objetivo:** O presente trabalho visa avaliar o perfil de acometimento pediátrico por tumores cardíacos, seu diagnóstico, tratamento, acompanhamento e relação com outras enfermidades. **Método:** Pesquisa retrospectiva, transversal e observacional com análise de prontuários e exames de imagem dos pacientes entre 0 e 12 anos com diagnóstico de tumores intracardíacos entre os anos de 1995 e 2010 no HC-UFMG. Realizado análise univariada e comparação dos grupos através dos testes de qui-quadrado e exato de Fischer para as variáveis categóricas, sendo adotado o nível de significância de  $p < 0,05$ . Paralelamente à coleta de dados nos Setores de Ecocardiografia e de Neonatologia, foi feita pesquisa em literatura internacional através de bases de dados internacionais e suas referências. **Resultados:** Encontrou-se 16 casos de tumores intracardíacos, correspondendo a prevalência de 0,029% entre os nascidos-vivos do período. Houve predominância de rabiomiomas no primeiro ano de vida. Metade dos casos foi diagnosticado ainda no período fetal. O desfecho fatal foi mais significativo nos pacientes que apresentavam alterações hemodinâmicas e funcionais ao ecocardiograma. Houve regressão completa ou parcial em 60% dos casos característicos de rabiomiomas à ecocardiografia. **Conclusão:** A incidência encontrada dos tumores intracardíacos na infância confere com os dados da literatura internacional. Nesta casuística, houve um incremento no diagnóstico com o advento da ecocardiografia fetal.

**Palavras-chave:** tumores cardíacos, crianças, rabiomioma, esclerose tuberosa

## ABSTRACT

**Background:** Entity rare, intracardiac tumors affecting between 1.7 to 28 per 10,000 live births. Most tumors have a benign evolution and presents spontaneous regression still in the first year of life. Despite this favorable outcome in childhood, tumors can present with multiple symptomatology and adverse hemodynamic consequences from mild to fatal. This outcome can be avoided with early diagnosis and institution of appropriate therapy to overcome the clinical implications pending the regression of tumors. **Objective:** This work aims to study the incidence and patterns of presentation of intracardiac tumors in childhood and its natural history. **Method:** Research was conducted with retrospective analysis of medical records and imaging studies of patients between 0 and 12 years with a diagnosis of intracardiac tumors between years 1995 and 2010 in a referral hospital. We performed univariate analysis and comparison of groups by the chi-square and Fisher exact for categorical variables, being adopted significance level of  $p < 0.05$ . In parallel with the data collection in the Sectors of Echocardiography and Neonatology, research was done in the international literature through international databases and references. **Results:** We found 16 cases of intracardiac tumors, that correspond to incidence of 0.029% (considering children born in the same hospital during period of study). Rhabdomyomas predominated in the first year of life. Half of cases were diagnosed in utero. Most children with tumors was oligo or asymptomatic. The fatal outcome was more significant in patients with hemodynamic changes on echocardiogram. There was partial or complete regression in 60% of cases with rhabdomyomas characteristics in echocardiography. **Conclusions:** The incidence of intracardiac tumors found in childhood confers with international literature. In our series, there was an increase in diagnosis with advent of fetal echocardiography.

**Keywords:** cardiac rhabdomyoma, heart tumors, child, tuberous sclerosis

## LISTA DE FIGURAS

**Figura 1** – Grande massa intracardíaca na via de saída do ventrículo direito, sem obstrução de fluxo ao Doppler ecocardiograma com mapeamento de fluxo em cores (serviço de ecoDopplercardiografia do Hospital das Clínicas –UFMG)

**Figura 2** - Mensuração à ecocardiografia, através de planimetria, de grande massa tumoral ocupando a via de entrada do ventrículo direito (serviço de ecoDopplercardiografia do Hospital das Clínicas –UFMG)

**Figura 3** – Múltiplos tumores sólidos (áreas de maior ecogenicidade) em ventrículo esquerdo compatíveis com o diagnóstico de rabdomiomas (serviço de ecoDopplercardiografia do Hospital das Clínicas –UFMG)

**Figura 4** – Grande tumor em septo interventricular com obstrução parcial de fluxo à Doppler ecocardiografia com mapeamento de fluxo em cores (serviço de ecoDopplercardiografia do Hospital das Clínicas –UFMG)

**Figura 5** – Teratoma intrapericárdico e extenso derrame pericárdico em imagens de ressonância neuro magnética e ecocardiograma – FONTE: Freedom, 2000<sup>16</sup>

**Figura 6** - Imagem ecocardiográfica em corte apical quatro câmaras de grande fibroma em ventrículo esquerdo em criança do sexo masculino de sete anos de idade. Fonte: Aaroz *et al*, 2000<sup>28</sup>

**Figura 7** – Grande mixoma em Átrio Esquerdo atingindo a valva mitral - FONTE: Freedom, 2000<sup>16</sup>



## **LISTA DE GRÁFICOS**

**Gráfico 1** – Comparação entre média de acompanhamento: geral, rabdomiomas e rabdomiomas que regrediram ao seguimento

**Gráfico 2** – Número de casos de tumores cardíacos diagnosticados em nosso serviço em dois períodos de análise

## **LISTA DE TABELAS**

**Tabela 1** - Incidências e prevalências na literatura internacional

**Tabela 2** - Achados ecocardiográficos encontrados nos pacientes com tumores intracardíacos

**Tabela 3** - Relação entre local de acometimento e rabdomiomas

**Tabela 4** – Distribuição de frequência de rabdomiomas e idade ao diagnóstico

**Tabela 5** – Comparação de mortalidade relacionada à rabdomiomas no geral e associados à esclerose tuberosa

**Tabela 6** – Evolução ecocardiográfica dos tumores diagnosticados como rabdomiomas

## **LISTAS DE QUADROS**

**Quadro 1** – Classificação dos tumores cardíacos – adaptado de Harvey, 1968<sup>1</sup>

**Quadro 2** – Descrição de series de casos dos principais tipos de tumores primários encontrados na infância em diferentes serviços

**Quadro 3** - Principais aspectos ecocardiográficos dos tumores cardíacos

**Quadro 4** - Critérios diagnósticos da esclerose tuberosa. Fonte: Resende *et al*, 2010<sup>11</sup>

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

AD – Átrio Direito

AE – Átrio Esquerdo

ICC – Insuficiência Cardíaca Congestiva

SIV – Septo Interventricular

SNC – Sistema Nervoso Central

SPSS - Statistical Package for Social Science

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

VD – Ventrículo Direito

VE – Ventrículo Esquerdo

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	1
2. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA.....	4
2.1. TUMORES CARDÍACOS.....	5
2.2. TUMORES CARDÍACOS NA INFÂNCIA.....	7
2.2.1. DIAGNÓSTICO.....	10
2.2.2. CLASSIFICAÇÃO DOS TUMORES CARDÍACOS.....	13
2.2.2.1. TUMORES BENIGNOS.....	13
2.2.2.2. TUMORES MALIGNOS.....	20
2.3. TRATAMENTO.....	21
2.4. ESCLEROSE TUBEROSA E TUMORES CARDÍACOS.....	21
2.4.1 DIAGNÓSTICO.....	24
2.4.2 TRATAMENTO.....	25
3. OBJETIVOS.....	29
4. POPULAÇÃO E MÉTODOS.....	31
4.1 POPULAÇÃO.....	32
4.2 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO.....	33
4.3 ASPECTOS ÉTICOS.....	33
4.4 ANÁLISE DOS DADOS.....	34
5. RESULTADOS.....	35
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	56
7. LIMITAÇÕES DO ESTUDO.....	58
8. BIBLIOGRAFIA .....	60
9. ANEXOS.....	64
10. APÊNDICES.....	73
10.1. APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	74
10.2. APÊNDICE B – FICHA DE COLETA DE DADOS.....	76