



## ECOFETAL NO DIAGNÓSTICO DE TUMORES CARDÍACOS: RELATO DE CASO

*Ecofetal in diagnosis of heart tumors: Case Report*

João Paulo Franzon Baione<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Residente do Programa de Residência Médica em Neonatologia. Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF) – Bragança Paulista - SP. Universidade São Francisco (USF) – Bragança Paulista, SP. e-mail: jfranzenbaione@gmail.com

### Resumo

Os tumores cardíacos podem ser primários ou metastáticos. A maioria dos tumores cardíacos primários são benignos, e rhabdomyoma é o mais comum deles na faixa etária pediátrica e os mixomas na vida adulta. Tumores malignos são raros. Os tumores cardíacos se manifestam principalmente por sopros, arritmias, cianose, dificuldade respiratória, hemopericárdio ou pericardite exsudativa e insuficiência cardíaca. O uso de novas técnicas de imagem tem contribuído significativamente para um diagnóstico e tratamento mais precoce. **Objetivo:** O objetivo deste estudo foi mostrar as principais indicações do ecocardiograma fetal no diagnóstico de tumores cardíacos e relatar um caso clínico de um paciente recém-nascido portador de rhabdomyoma. **Métodos:** O estudo constou de uma análise de prontuário com revisão bibliográfica sobre os tumores cardíacos. Para a revisão de literatura foram selecionadas publicações escritas desde o início do ano de 2010 até o ano de 2020 escritos em língua portuguesa e inglesa. **Considerações:** O ecocardiograma fetal é importante ferramenta no diagnóstico dos tumores cardíacos fetais.

**Palavras-chave:** Tumor Primário. Diagnóstico. Ecocardiograma fetal.

### Abstract

Cardiac tumors can be without primary or metastatic tumors. Most primary cardiac tumors are benign, and rhabdomyoma is the most common in the pediatric age group and myxomas in adulthood. Malignant tumors are rare. Cardiac tumors are mainly manifested by murmurs, arrhythmias, cyanosis, difficulty breathing, hemopericardium or exudative pericarditis, and heart failure. The use of new imaging techniques has significantly contributed to an earlier diagnosis and treatment. **Objective:** This study aimed to show the main indications for fetal echocardiography in diagnosing cardiac tumors and reporting a clinical case of a newborn patient with rhabdomyoma. **Methods:** The study consisted of an analysis of medical records with a bibliographic review of cardiac tumors. For the literature review, publications written from the beginning of 2010 until the year 2020, written in Portuguese and English, were selected. **Considerations:** Fetal echocardiography is an essential tool in the diagnosis of fetal cardiac tumors.

**Keywords:** Primary Tumor. Diagnosis. Fetal echocardiogram.



## Introdução

Até algumas décadas atrás, o estudo dos tumores do coração estava limitado aos achados de autópsia. Graças, porém, ao desenvolvimento da cirurgia cardíaca aberta, os neoplasmas passaram a ser estudados também no campo da patologia cirúrgica, que permite estabelecer uma correlação anatomo-clínica *in vivo*, e não só no *post-mortem*, como antigamente. Ademais, os novos métodos de propedêutica armada tornaram possível o diagnóstico de tumores em indivíduos, às vezes, totalmente assintomáticos.

Sua incidência, aparentemente maior na atualidade, se deve à maior facilidade diagnóstica, principalmente com os avanços verificados na cardiologia não-invasiva, especialmente com a ecocardiografia. Atualmente, há vários outros métodos diagnósticos mais sofisticados e úteis para o diagnóstico dos tumores cardíacos, como o mapeamento com radioisótopos, a angiografia por subtração, a tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética. Isso permitiu ao médico o diagnóstico correto *antemortem*, praticamente impossível no passado, quando a descrição desses tumores era feita *postmortem*.

Columbus, em 1559, descreveu pela primeira vez um tumor cardíaco, sendo a segunda descrição feita por Malpighi, em 1666, e a seguir Morgagni, em 1762. Somente mais tarde, em 1931, houve uma publicação extensa sobre tumores, inclusive classificando-os de maneira semelhante à utilizada atualmente, embora ela seja considerada por muitos ainda não satisfatória, já que se trata de um grupo bastante heterogêneo de neo-formações.

De modo geral, o tumor cardíaco é uma entidade nosológica de rara frequência, como mostra a literatura. Em 1945, Strauss e Merliss relataram uma incidência de 0,0017% numa série de 480.000 necropsias. Em 1947, Leach, assim como Ravid, mostrou incidência de 0,05%, em 11.000 necropsias de crianças; conforme Nadas e Ellison, a frequência foi de 0,027%, menor do que a relatada por Sachs e cols., que foi de 0,08% em um período de 20 anos.

Ainda é difícil estimar a incidência de tumores cardíacos na população pediátrica. A maioria dos tumores cardíacos são benigno, e rhabdomioma é o mais comum deles. Tumores malignos e metastáticos foram descritos, mas eles são raros. Os tumores cardíacos se manifestam principalmente por sopros, arritmias, cianose, dificuldade respiratória, hemopericárdio ou pericardite exsudativa e insuficiência cardíaca. O uso de novas técnicas de imagem tem contribuído significativamente para um diagnóstico e tratamento mais precoce.

A ecocardiografia é o principal método de imagem usado em pacientes grávidas. No estudo de Kwiatkowska et al. (2017) rhabdomioma foi diagnosticado em 22 casos; em 16 deles esclerose tuberosa foi confirmada durante o período de acompanhamento. Todos os 16 pacientes mostraram múltiplos rhabdomiomas na ecocardiografia. O tamanho dos tumores variou de 4 mm a 3 cm.

A ecocardiografia tridimensional vem adquirindo importante papel na detecção e avaliação das características dessas massas, podendo proporcionar maior precisão e eficácia na determinação de seu tamanho e comprometimento de estruturas adjacentes.

Dependendo do tipo histológico, localização e número de nódulos, os tumores cardíacos têm apresentações variadas, indo do silêncio ao desenvolvimento de manifestações clínicas graves, como arritmias e restrições de fluxo sanguíneo por obstrução das cavidades ventriculares ou das válvulas atrioventricular e semilunar, causando regurgitação valvar devido a alterações na mobilidade dessas válvulas, dependendo do grau de insuficiência, a presença desses tumores pode levar a um distúrbio hemodinâmico. Pode ocorrer alteração da fração de ejeção ventricular, hidropisia ou insuficiência



cardíaca congestiva e, se tais situações se desenvolverem, o prognóstico será pior (ZHANG et al., 2015).

Os rbdomiomas podem frequentemente prejudicar o sistema de condução do coração fetal e levar a distúrbios da frequência cardíaca, como extra-sístoles, taquicardia supraventricular ou, menos comumente, prolongamento do espaço PR, alterações inespecíficas de acompanhamento de ST, síndrome de Wolf-Parkinson-White ou aberrante condução atrioventricular (CARRILHO et al., 2015).

### **Objetivo**

Revisar a literatura sobre as principais indicações do ecocardiograma fetal no diagnóstico de tumores cardíacos e relatar caso clínico de paciente recém-nascido portador de rbdomioma.

### **Método**

O estudo foi uma revisão bibliográfica com apresentação de caso clínico. A pesquisa bibliográfica se deu através dos artigos publicados junto ao banco de dados MEDLINE, LILACS e SCIELO. Assim sendo foram selecionadas publicações escritas desde o início do ano de 2010 até o ano de 2020 escritos em língua portuguesa e inglesa. Após a seleção destes foi realizada uma leitura prévia dos resumos dos textos e os que abordaram o tema foram lidos na íntegra.

Os artigos foram analisados e categorizados com vista à classificação e o delineamento do estudo, observando-se: ano de publicação, fonte, formação e origem do autor/pesquisador, objeto de estudo, população estudada, tempo de exposição, instrumento de avaliação ou de coleta de dados e outros.

O caso clínico foi realizado através da análise do prontuário do paciente, onde se descreveu a evolução, diagnóstico, tratamento e intervenções

### **Relato do Caso**

Paciente recém-nascido, AIG, em 17.06.2020, às 09:38 h, sexo masculino, parto cesárea eletiva devido suspeita de rbdomioma (ecocardiograma fetal com múltiplas imagens hiperecogênicas em miocárdio de ambos os ventrículos). Peso ao nascer: 3465g, Apgar: 9/9, Idade gestacional: 38 sem + 2 dias (USG).

Ao nascer não necessitou de manobras de reanimação após clampeamento precoce de cordão, manteve frequência cardíaca maior que 100bpm.

O paciente deu entrada aos cuidados da UTIN devido a queda da pressão arterial média, má perfusão periférica e palidez cutânea, além de desconforto respiratório precoce.

No 2º dia de internação, apresentou boa hidratação, corado, sem febre, sem edemas e boa perfusão periférica. Manteve-se estável em HALO de O<sub>2</sub>, tolerando redução, mantendo com taquidispneia discreta, sem quedas de saturação. Foi solicitado aumento da dieta e solicitado nova ecocardiografia.

No 3º dia de internação, paciente se mostrava estável, passado para bucal de O<sub>2</sub> mantendo confortável, sem quedas de saturação e boa aceitação da dieta.

A ecocardiografia confirmou a presença de rbdomioma, múltiplas massas em VE e VD, sem obstrução ao fluxo, com canal arterial pérvio de 1,5 mm e forame oval pérvio de 3,0 mm. Foi prescrito a alta para cuidados intermediários.



## Discussão

As rápidas mudanças ocorridas nos últimos anos em relação às técnicas utilizadas para a imagem do coração fetal enfatizaram a necessidade de se ter um conhecimento detalhado da anatomia cardíaca normal. Sem esse conhecimento, é difícil, se não impossível, reconhecer as múltiplas facetas da doença cardíaca congênita. Desde o início da triagem ecocardiográfica fetal, a importância do conhecimento básico da anatomia cardíaca tem sido bem reconhecida (PICAZO-ANGELIN et al., 2018).

A triagem pré-natal e o diagnóstico de doenças cardíacas anatômicas e funcionais são possíveis pela ultrassonografia e pelo ecocardiograma fetal, permitindo o planejamento do parto e, em alguns casos, a terapia pré-natal, favorecendo o prognóstico pós-natal (BRAVO-VALENZUELA et al., 2019). No relato de caso apresentado o parto foi conduzido para uma cesárea eletiva, devido a suspeita de rhabdomyosarcoma através do ECO fetal.

No passado, o diagnóstico dos tumores cardíacos era extremamente raro e feito, geralmente, após o óbito. Com o passar dos anos, e com o desenvolvimento de novos exames de imagem, o diagnóstico se tornou mais frequente, embora ainda incomum, e feito com possibilidade de cirurgias curativas em alguns casos.

A maioria dos tumores cardíacos fetais são tumores primários que geralmente ocorrem no coração ou nas cavidades pericárdicas, sendo o rhabdomyoma o tipo de tumor mais comum. Embora os tumores cardíacos primários fetais (FPCTs) sejam pouco frequentes, eles são divulgados incidentalmente pelo ecocardiograma pré-natal amplamente utilizado. A maioria dos FPCTs é benigna, embora também tenham sido descritos tumores cardíacos malignos e metastáticos fetais, eles são muito mais raros. Os FPCTs podem ser categorizadas em tumores benignos (rhabdomyomas, teratomas, fibromas, hemangiomas e mixomas) e tumores malignos (rhabdomyosarcomas e fibrosarcomas) (YUAN, 2017).

Os tumores cardíacos fetais são raros, com uma taxa de incidência global de ~ 0,14% (SMYTHE et al., 2010). Notavelmente, o rhabdomyoma está frequentemente associado à esclerose tuberosa. Os tumores cardíacos são 20 a 30 vezes mais comuns que os tumores pericárdicos e 75% dos tumores primários são benignos; tumores cardíacos malignos são identificados com menos frequência. Em 1982, DeVore et al. usaram o exame ultrassônico pré-natal para diagnosticar tumores cardíacos fetais e avaliar a função do coração fetal. Desde então, o exame ultrassônico tem sido amplamente utilizado na triagem fetal, permitindo a detecção da maioria dos tumores cardíacos fetais.

No entanto, a ressecção bem-sucedida desses tumores é rara e a literatura sobre o monitoramento intraoperatório é limitada. No exame ultrassônico, o rhabdomyoma geralmente exibe um eco alto uniforme, um eco do miocárdio mais forte que o normal e a esclerose tuberosa também pode estar presente. A identificação de múltiplos tumores é comum, e esses tumores podem causar distúrbios hemodinâmicos significativos como resultado de obstrução à saída ou arritmias (YU et al., 2016). A ocorrência de tumores cardíacos pode causar vários tipos de distúrbios sanguíneos graves em fetos e neonatos e pode causar mortalidade fetal. Assim, é necessário monitorar dinamicamente a alteração hemodinâmica cardíaca fetal e avaliar continuamente a função do coração fetal por ecocardiografia (HORNBERGER, 2010).

O rhabdomyoma geralmente exibe um eco alto uniforme, mais forte do que o eco miocárdico normal, e geralmente são múltiplas lesões que ocupam espaço.

Yu et al. (2016) exploraram o valor clínico do exame ecocardiográfico pré-natal no diagnóstico de tumores cardíacos fetais. No total, os casos de 8 fetos com tumores cardíacos fetais,



identificados por ultrassonografia pré-natal foram analisados retrospectivamente. O tamanho, formato, localização, atividade e alterações hemodinâmicas das lesões foram descritos detalhadamente, e os pacientes foram acompanhados. Dos 8 casos identificados de tumores cardíacos fetais, 2 fetos continham tumores apenas na cavidade ventricular esquerda e 6 fetos continham tumores das cavidades ventriculares esquerda e direita, septo interventricular e ápice do coração. No geral, 5 das 8 pacientes do sexo feminino solicitaram a interrupção da gravidez e o parto foi induzido. Os fetos foram patologicamente confirmados de possuírem rabiomioma. Além disso, 1 paciente foi acompanhada por 5 semanas, e o tumor na cavidade cardíaca fetal aumentou e se desenvolveu em várias regiões quando o acompanhamento foi realizado. A paciente então solicitou a interrupção da gravidez e o parto foi induzido.

O feto foi patologicamente confirmado para possuir rabiomioma. As 2 pacientes restantes insistiram na continuação da gravidez e os fetos foram acompanhados durante a gestação e após o nascimento por meio de exame ecocardiográfico. A ecocardiografia pré-natal pode posicionar e diagnosticar com precisão as lesões ocupantes do coração fetal, o que é de considerável valor na tomada de decisão clínica e na instrução para o tratamento.

Observou-se que o tumor cardíaco fetal em 1 feto demonstrou aumento de tamanho e número quando o acompanhamento foi realizado, enquanto as sombras nodulares nos rins fetais não exibiram nenhum eco anormal evidente. O exame de autópsia subsequente identificou nódulos nos rins. Foi relatado que um pequeno número de lesões de rabiomioma demonstram uma tendência de diminuição durante os anos subsequentes ao nascimento, e certas lesões desaparecem naturalmente. Certos estudos chegaram a considerar o rabiomioma cardíaco fetal não como um tumor verdadeiro, mas como um hamartoma (YIN et al., 2011).

Quando uma lesão pequena e única é identificada no coração fetal, o paciente deve receber observação dinâmica e acompanhamento rigoroso. No entanto, o exame do sistema nervoso e órgãos do feto deve ser realizado por meio de ressonância magnética (MRI) para identificar qualquer dano a outros órgãos. Também no estudo de Yu et al. (2016), 2 pacientes continuaram com a gravidez quando foram identificadas lesões ocupantes no coração fetal.

O acompanhamento foi realizado em 1 paciente desde o início da gestação, após a identificação de uma única e pequena lesão ocupante no feto, enquanto a outra paciente estava em gestação tardia e nenhuma outra anormalidade foi identificada durante o período de acompanhamento. Cada uma das 2 pacientes foi submetida a ressonância magnética, mas nenhuma outra alteração patológica evidente foi encontrada. Nessas circunstâncias, o feto pode sobreviver. No entanto, é relatado que a taxa de recorrência é  $\leq 50\%$  (GRESSER et al., 2017) e o prognóstico é ruim. Assim, a gravidez deve ser interrompida quando a recorrência for identificada (HOLLEY et al., 2015), visto que um distúrbio hemodinâmico mais sério também pode ocorrer no período neonatal e levar à mortalidade neonatal ou sintomas neurológicos ou outras complicações graves.

Chen et al. (2019) analisaram as características clínicas e de imagem por ecocardiografia fetal dos tumores cardíacos fetais em cinquenta e três mulheres grávidas com diagnóstico de tumor cardíaco fetal. Características patológicas relevantes, incluindo achados patológicos no exame clínico de bebês nascidos vivos e achados de autópsia foram anotados. Dos 53 fetos, 37 tinham múltiplos tumores cardíacos e 16 tinham um único tumor cardíaco detectado por ecocardiografia. A decisão de interromper a gravidez foi tomada por 45 mulheres e suas famílias, e oito fetos nasceram vivos.

A autópsia foi realizada em 38 fetos, que revelou 36 casos com rabiomioma cardíaco confirmado patologicamente, um caso de hemangioma e um caso de fibroma. 93% dos fetos com



múltiplos rabdomiomas na autópsia e 71% daqueles com um único rabdomioma cardíaco abrigavam uma mutação genética.

### Considerações finais

O resultado dos fetos afetados depende não apenas da natureza do tumor, mas também de sua localização, tamanho, número e complicações. As arritmias que os tumores cardíacos fetais produzem podem ser taquiarritmias e bradiarritmias durante a gravidez ou após o nascimento.

Recomenda-se que, se o feto for diagnosticado com FPCTs, a gravidez deve ser continuada tanto tempo quanto possível, se não houver complicações graves. A cirurgia aberta *in utero* para ressecção de tumor fetal pode ser uma opção para fetos imaturos com hidropsia.

Um tumor cardíaco pode ser muito pequeno para ser visualizado por ecocardiografia no início do segundo trimestre ou mesmo mais tarde na gestação. Tumores pequenos, especialmente aqueles que permanecem dentro da parede do coração em vez de se projetarem para dentro de uma cavidade, podem não ser detectados facilmente.

Os focos ecogênicos nos ventrículos, principalmente nos músculos papilares, podem ser hipertróficos e, às vezes, mimetizar rabdomiomas. Uma varredura de acompanhamento é necessária para demonstrar as cordas tendíneas presas aos músculos papilares, que se movem com as válvulas atrioventriculares no ciclo cardíaco.

Com derrames pericárdicos graves, uma estrutura ou neoplasia próxima ao coração pode projetar-se para o saco pericárdico e assemelhar-se à ecogenicidade do tumor. No entanto, calcificação congênita do nó atrioventricular e calcificação miocárdica distrófica devem ser examinadas cuidadosamente por ecocardiografia ou histologia para evitar diagnósticos incorretos.

FPCTs são raros e a maioria dos casos são benignos, mas podem causar uma série de eventos cardiovasculares, como obstrução do fluxo intracardíaco, insuficiência da válvula cardíaca, arritmia, insuficiência cardíaca e hidropisia fetal, ou mesmo morte fetal.

A ecocardiografia desempenha um papel importante no diagnóstico pré-natal de tumores. No caso relatado o diagnóstico precoce de rabdomioma proporcionou uma melhor condução do parto cesárea e o recém-nascido não necessitou de manobras de reanimação, sendo inicialmente encaminhado para berçário. No entanto, 24 horas após, foi encaminhado para UTI neonatal devido a desconforto respiratório, piora da perfusão e hipotensão.

Após 3 dias de internação na UTI sem intercorrências foi dada alta para cuidados intermediários.

### Referências

Bravo-Valenzuela NJ, Peixoto AB, Carrilho MC, et al. Fetal cardiac function by three-dimensional ultrasound using 4D-STIC and VOCAL - an update. *J Ultrason*. 2019;19(79):287-94.

Carrilho MC, Tonni G, Araujo Júnior E. Tumores cardíacos fetais: diagnóstico e resultados pré-natais. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2015; 30(1):VI-VII.

Chen J, Wang J, Sun H, et al. Fetal cardiac tumor: echocardiography, clinical outcome and genetic analysis in 53 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2019;54(1):103-9.



DeVore GR, Hakim S, Kleinman CS and Hobbins JC: The in utero diagnosis of an interventricular septal cardiac rhabdomyoma by means of real time directed, M mode echo-cardiography. *Am J Obstet Gynecol.*1982;143:967-9.

Gresser CD, Shime J, Rakowski H, Smallhorn JF, Hui A and Berg JJ: Fetal cardiac tumor: A prenatal cardiographic marker for tuberous sclerosis. *Am J Obstet Gynecol.*2017;156(9):68990.

Holley DG, Martin GR, Brenner JI, Fyfe DA, Huhta JC, Kleinman CS, Ritter SB and Silverman NH: Diagnosis and management of fetal tumors. A multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol.*2015 26:516-20.

Hornberger LK: Role of quantitative assessment in fetal echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol.*2010;46(3)4-6.

Kwiatkowska J, Waldoch A, Meyer-Szary J, Potaż P, Grzybiak M. Cardiac tumors in children: A 20-year review of clinical presentation, diagnostics and treatment. *Adv Clin Exp Med.* 2017;26(2):319-26.

Paladini D, Tartaglione A, Vassallo M, Martinelli P. Prenatal ultrasonographic findings of a cardiac myxoma. *Obstet Gynecol* 2013;102:1174-6.

Perez-Aytes A, Sanchis N, Barbal A, Arte's MJ, Domene J, Chirivella M, et al. Non-immunological hydrops fetalis and intrapericardial teratoma: case report and review. *Prenat Diagn* 2015;15:859-63.

Picazo-Angelin B, Zabala-Argüelles JI, Anderson RH, Sánchez-Quintana D. Anatomia do coração fetal normal: a base para a compreensão do ecocardiograma fetal. *Ann Pediatr Cardiol* . 2018;11(2):164-73.

Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF and Freedom RM: Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol.*2010;66:1247-9.

Tseng JJ, Chou MM, Lee YH, Ho ES. In utero diagnosis of cardiac hemangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;13:363-5.

Yang HS, Bansal RC, Mookadam F. et al. American Society of Echocardiography. Practical guide for three-dimensional transthoracic echocardiography using a fully sampled matrix array transducer. *J Am Soc Echocardiogr.* 2018;21(2):979-89.

Yang HY, Bao L, Lu JX, Cai HG. Multiple cardiac rhabdomyomas in a 39-week gestation fetus: an autopsy report and literature review. *Chin J Birth Health Hered* 2018;16:97,128.

Yao L, Chen Y, Wu QQ. Ultrasound diagnosis of fetal cardiac rhabdomyoma and its relationship with nodular sclerosis. *Chin J Prenat Med* 2012;5:168-70.



Yim SF, Lok IH, Cheung LP, Briton Jones CM, Chiu TT and Haines CJ: Dose finding study for the use of long acting gonadotrophin releasing hormone analogues prior to ovarian stimulation for IVF. Hum Reprod.2011;16: 492-4.

Yu Q, Zeng W, Zhou A, Zhu W, Liu J. Clinical value of prenatal echocardiographic examination in the diagnosis of fetal cardiac tumors. Oncol Lett. 2016;11(2):1555-9.

Yuan SM. Tumores cardíacos primários fetais durante o período neonatal. Pediatrics and neonatology. 2017;58(3):205-10.

Zhang YF, Zeng XL, Zhao EF, Lu HW. Diagnostic Value of Fetal Echocardiography for Congenital Heart Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. Medicine (Baltimore). 2015;94(42):17-59.

Zheng HH. The value of ultrasonography in diagnosis of fetal congenital cardiac rhabdomyoma. J China Tradit Chin Med Inform 2011;3:287-352.